

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1920

THESE

No

110

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

A PROPOS D'UN CAS

d'Imperforation de l'Œsophage

PAR

MAURICE BOUCHET

Interne des Hôpitaux de Paris

Président : M. LÉON BERNARD, Professeur .

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1920

110

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

ANNÉE 1920

THESE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

A PROPOS D'UN CAS

d'Imperforation de l'Esophage

PAR

MAURICE BOUCHET

Interne des Hôpitaux de Paris



Président : M. LÉON BERNARD, Professeur

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1920

Faculté de Médecine de Paris

DOYEN.....

M. ROGER

PROFESSEURS.....

MM.

Anatomie.....
Anatomie médico-chirurgicale.....
Physiologie.....
Physique médicale.....
Chimie organique et chimie générale.....
Bactériologie.....
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....
Pathologie et Thérapeutique générale.....
Pathologie médicale.....
Pathologie chirurgicale.....
Anatomie pathologique.....
Histologie.....
Opérations et appareils.....
Pharmacologie et matière médicale.....
Thérapeutique.....
Hygiène.....
Médecine légale.....
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....
Pathologie expérimentale et comparée.....

NICOLAS
CUNEO
CH. RICHET
André BROCA.
DESGREZ
BEZANÇON
BRUMPT
MARCEL LABBE
RENON
LECENE
LETULLE
PRENANT
DUVAL
POUCHET
CARNOT
LÉON BERNARD
BALTHAZARD
MENETRIER
ROGER
ACHARD
WIDAL
GILBERT
CHAUFFARD
MARFAN
NOBECOURT

Clinique médicale.....

Hygiène et clinique de la 1^{re} enfance.....
Clinique des maladies des enfants.....
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.....
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....
Clinique des maladies du système nerveux.....
Clinique des maladies contagieuses.....

DUPRÉ
JEANSELME
PIERRE MARIE
TEISSIER
DELBET
LEJARS
HARTMANN
GOSSET
DE LAPERSONNE
LEGUEU
BAR
COUVELAIRE
BRINDEAU
J. L. FAURE
AUGUSTE BROCA
VAQUEZ
SEBILEAU

Clinique chirurgicale.....

Clinique ophtalmologique.....
Clinique des maladies des voies urinaires.....

Clinique d'accouchement.....

Clinique gynécologique.....
Clinique chirurgicale infantile.....
Clinique thérapeutique.....
Clinique oto-rhino-laryngologique.....

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI
ALGLAVE
BASSET
BAUDOIN
BLANCHETIERE
BRANCA
CAMUS
CHAMPY
CHEVASSU
CHIRAY
CLERC
DEBRÉ
DESMARET

DUVOIR
FIESSINGER
GARNIER
GOUGEROT
GREGOIRE
GUENIOT
GUILLAIN
GUILLEMOT
HEITZ-BOYER
JOYEUX
LABBE (HENRI)
LAIGNEL-LAVASTINE
LANGLOIS

LARDENNOIS
LE LORIER
LEMIERRE
LEQUEUX
LEREBoullet
LERI
LEVY-SOLAL
MATHIEU
METZGER
MOCOQUOT
MULON
OKINCZYC
PHILIBERT

RATHERY
REITTERER
RIBIERRE
RICHAUD
ROUSSY
ROUVIERE
SCHWARTZ (A)
TANON
TERRIEN
TIFFENEAU
VILLARET

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation

A MON PÈRE

A MON ONCLE A. C. BERTRAND

*Qui furent mes premiers maîtres dans
les sciences médicales.*

Meis et amicis.

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR LÉON BERNARD

PROFESSEUR D'HYGIÈNE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

MÉDECIN DE L'HÔPITAL LAËNNEC

MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX DE PARIS

Interne

M. LE DOCTEUR SORREL

CHIRURGIEN DE L'HÔPITAL MARITIME DE BERCK

M. LE DOCTEUR LARDENNOIS

PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ DE MÉDECINE

CHIRURGIEN DE L'HOSPICE D'IVRY

M. LE DOCTEUR FOURNIER

MÉDECIN DE L'HÔPITAL RICORD

M. LE DOCTEUR POULARD

OPHTALMOLOGISTE DE L'HÔPITAL DES ENFANTS MALADES

Externat et Internat provisoire

M. LE PROFESSEUR POZZI (*in memoriam*)

CHIRURGIEN DE L'HÔPITAL BROCA

M. LE DOCTEUR PROUST

PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ DE MÉDECINE

CHIRURGIEN DES HÔPITAUX

M. LE PROFESSEUR LÉON BERNARD

MÉDECIN DE L'HÔPITAL LAËNNEC

M. LE DOCTEUR GARNIER

PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ DE MÉDECINE

MÉDECIN DE L'HÔPITAL LARIBOISIÈRE

M. LE DOCTEUR MATHIEU (*in memoriam*)

MÉDECIN DE L'HÔPITAL SAINT-ANTOINE

M. LE DOCTEUR LEREBoullet

PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ DE MÉDECINE

MÉDECIN DE L'HÔPITAL LAËNNEC

M. LE PROFESSEUR LANDOUZY (*in memoriam*)

MÉDECIN DE L'HÔPITAL LAËNNEC

A MES CHEFS DE CONFÉRENCE

LE MÉE

OTO-RHINO-LARYNGOLOGISTE DES HOPITAUX

DEBRÉ

PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ DE MÉDECINE

En témoignage de vive gratitude et d'affectueux dévouement.

A MES MAITRES DE L'ÉCOLE DE POITIERS

Adjuvat prosectorat

M. LE DOCTEUR DELAUNAY

DIRECTEUR DE L'ÉCOLE

M. LE DOCTEUR BARNSBY

Internat

M. LE DOCTEUR CHRÉTIEN

PROFESSEUR AGRÉGÉ DES FACULTÉS DE MÉDECINE

M. LE DOCTEUR MALAPERT

M. LE DOCTEUR BEAUCHANT

M. LE DOCTEUR PETIT

A M. LE PROFESSEUR VERNEAU

DU MUSEUM D'HISTOIRE NATURELLE

M. LE PROFESSEUR ROULE

DU MUSEUM D'HISTOIRE NATURELLE

En reconnaissance des conseils qu'il a bien voulu nous donner pour ce travail.

Introduction

L'observation qui fut le point de départ de ce travail nous a été communiquée par notre maître Le Mée et nous devons à la bienveillance de M. le professeur agrégé Riefel l'autorisation de la publier. Cette observation est en vérité très imparfaite puisqu'elle ne comporte point de protocole d'autopsie, mais elle nous intéressa néanmoins vivement, car elle posait pour nous une question précise : Quelle conduite doit-on tenir devant un enfant présentant une imperforation de l'œsophage ?

Pendant très longtemps, tous les nouveau-nés ayant une imperforation anale succombèrent. Actuellement l'intervention est de règle et la survie fréquente.

Peut-on espérer que les imperforations œsophagiennes entreront à leur tour dans le domaine chirurgical et que l'intervention améliorera le pronostic actuel 100 pour 100 de mortalité ?

OBSERVATION

Père, 36 ans, ni tare, ni antécédents morbides.

Mère, 28 ans, bien portante. Sans commémoratif pathologique.

Il y a 4 ans, elle a eu un enfant à terme, petit et bien portant.

Dans sa 2^e et dernière grossesse, elle souffrit de vomissements

et nausées, jusque dans les derniers mois, mais surtout d'un hy-dramnios volumineux qui se manifesta dès les premiers mois de la gestation.

Accouchement rapide et facile, d'un garçon pesant 3 k. 450; d'apparence normale. L'enfant crie peu cependant et ne paraît pas disposé à téter.

Le 3^e jour on commence à alimenter l'enfant. Il présente aussitôt une tendance à l'asphyxie avec menace de syncope. Ces accidents se renouvellent à chaque fois qu'on essaie de le mettre au sein ou de lui donner à boire à la cuillère.

Des examens répétés de la bouche, des organes thoraciques et de l'abdomen ne décèlent rien de précis.

Le 4^e jour survient un léger état fébrile qui paraît en rapport avec des troubles inflammatoires pulmonaires.

Le 5^e jour, la garde ne voulant plus se charger d'alimenter l'enfant par crainte de le voir succomber subitement, on lui fait prendre une cuillère à café de lait maternel, en 3 fois. Aussitôt après avoir dégluti, l'enfant geint, se contorsionne et semble très gêné. La respiration et les battements du cœur se ralentissent; on peut craindre une syncope.

L'enfant est alors suspendu la tête en bas, le lait ingurgité, s'écoule par les narines et peu à peu l'enfant revient à lui.

Devant cette constatation on explore l'œsophage avec des sondes qui toutes s'arrêtent à 9 cm. environ de l'orifice buccal.

Le Professeur Rieffel appelé en consultation, confirme le diagnostic d'imperforation œsophagienne et propose la gastrotomie qui est refusée par la famille.

On fait à l'enfant 60 gr. de sérum artificiel en lavement. On les lui renouvelle chaque jour jusqu'à la mort qui survient le 20^e jour. A ce moment, il a perdu 1 k. 380, soit plus du tiers de son poids total.

Les parents ont refusé de laisser pratiquer l'autopsie ».

L'étude qui suit nous permet de penser qu'il s'agit

d'une imperforation de l'œsophage, sans communication œso-trachéale. La longue durée de la survie nous incite d'autre part, à supposer qu'il n'y avait point coexistence de grosses malformations cardiovasculaires.

C'est donc un cas où l'indication opératoire était nette. Nous ne pouvons que regretter le refus de la gastrostomie proposée par le docteur Rieffel.

Historique

On dit qu'il y a imperforation de l'œsophage quand cet organe ne permet pas la libre communication de la cavité bucco-pharyngée avec la cavité gastrique. Le plus souvent cette imperforation résulte d'une véritable absence partielle de l'organe.

Durston, en 1670, en produit une observation, la plus ancienne qui se puisse trouver dans la littérature médicale. A l'autopsie d'un enfant mort d'inanition, il trouve l'œsophage descendant jusqu'à un demi pouce au-dessus du diaphragme. Il ne dit point si quelques tractus unissent ce cul-de-sac à l'estomac.

En 1696 Gibson, cité par W. Thomas, publie une observation beaucoup plus importante. L'œsophage est divisé en 2 segments, un supérieur, un inférieur.

Le segment supérieur se termine par un cul-de-sac situé derrière le larynx. Le segment inférieur s'abouche dans la trachée.

Nous verrons que ce sera là l'observation type, répondant à la grande majorité des cas. Dans un cas de Brodie (1810) l'œsophage se termine en cul-de-sac à la partie inférieure du thorax. Monnière, en 1833, fait le premier travail d'ensemble sur la question. Il publie une

observation personnelle et y ajoute dix observations qu'il a pu relever.

Ces premiers auteurs se demandent tous si le fœtus se nourrit de liquide amniotique. L'imperforation œsophagienne doit gêner considérablement un pareil mode de nutrition. Ils concluent de manière très diverse.

Schöller, en 1838, publie en même temps un cas d'atrophie œsophagienne et plusieurs cas de fistules œsophago-trachéales. Il explique les fistules par l'ouverture de part et d'autre, à la fois dans l'œsophage et dans la trachée, d'un abcès formé entre ces deux organes.

Il admet aussi qu'un processus inflammatoire est à l'origine de l'atrophie œsophagienne.

Quelques observations complètes sont données par Follin dans sa thèse d'agrégation (1853). L'étude anatomopathologique se précise avec Hirschsprung (1861) et Tarnier (1866). Hirschsprung étudie 4 cas qui lui sont personnels et y ajoute une statistique portant sur 14 cas.

Toujours le bout supérieur se termine en cul-de-sac.

Le bout inférieur se termine 8 fois dans la trachée, au-dessus de sa bifurcation, 4 fois au niveau même de sa bifurcation. Dans 9 cas il existe entre le bout supérieur et le bout inférieur un segment intermédiaire, sorte de cordon plus ou moins nettement constitué. Il relate en outre quelques malformations concomitantes : 1 hydrocéphalie, 1 trachée trilobée, 1 poumon droit rudimentaire, 1 poumon gauche trilobé.

Tarnier (1866) montre 4 degrés du même mode d'interruption de l'œsophage. « A un premier degré les deux bouts de l'œsophage se tiennent par deux culs-de-

sac peu distants et réunis par une bandelette pleine, à un degré plus avancé les deux extrémités sont déjà éloignées l'une de l'autre sans cordon intermédiaire. Dans l'observation du Dr Mellor, le bout inférieur de l'œsophage n'existe plus. Enfin, dans le cas de Sonderland, l'œsophage manque en totalité.

La lésion la plus constante (9 fois sur 12) est la suivante : Le bout supérieur se termine en cul-de-sac à 3 ou 4 cm. du bord supérieur du cartilage thyroïde, tandis que le bout inférieur s'ouvre dans la trachée à quelques mm. au-dessus de la naissance des bronches. Une seule fois l'orifice de communication était placé sur la bronche droite ».

Dans ce mémoire, Tarnier étudie également la symptomatologie de l'affection et discute largement la conduite à tenir. Nous y reviendrons quand nous aurons à poser les indications du traitement.

L'état actuel de la question est résumé en 1875 par Eyquem dans sa thèse inaugurale. Un travail analogue est fait en 1880 par Kœnig qui reprend les observations de Hirschsprung, les analyse et les commente pour adopter finalement toutes les conclusions de H.

En 1881, Morell Mackenzie publie son important ouvrage sur « Diseases of the Throat and Nose » et consacre un chapitre à l'étude des malformations congénitales de l'œsophage. Ce chapitre, clair et nourri de faits, contient les pages les plus utiles à lire pour se faire une idée nette sur l'ensemble de ces malformations, les relations qu'elles présentent et leur fréquence respective.

Il termine son chapitre par une bibliographie très

complète et cite quantité de travaux et d'observations que nous ayons eu le regret de ne pouvoir nous procurer, ni à la Bibliothèque de la Faculté, ni ailleurs. Son étude porte sur un ensemble de 63 cas dont un seul lui est d'ailleurs personnel.

Il note 5 cas d'absence complète de l'œsophage, les autres sont des cas d'absence partielle. Le bout supérieur finit en cul-de-sac. Le bout inférieur s'abouche dans la trachée 40 fois, dans une bronche 3 fois.

Il cite deux cas qui nous ont paru particulièrement intéressants où la fermeture de l'œsophage est réalisée par un simple diaphragme. Ces cas doivent être rapprochés de retrécissements congénitaux valvulaires de l'œsophage dont la réalité a été établie par les constatations d'autopsie de Baillie, Wadstein, Home et Follin.

Mackenzie étudie successivement l'étiologie et la pathogénie des imperforations, mais sans doute à cause de son objet, cette partie du chapitre est beaucoup moins claire que le reste et appelle des études complémentaires.

La thèse d'agrégation de Reynier (1883) pose sur son vrai terrain la question des anomalies de l'œsophage. Il étudie le développement de la partie sus-diaphragmatique du tube digestif. Il discute longuement les diverses hypothèses proposées pour rendre compte des malformations œsophagiennes et appuie ses conclusions par un tableau où il réunit quelques observations d'anomalies. Deux nouveaux cas d'imperforation sont publiés en 1889 par Brosset qui, étudiant dans leur ensemble les

malformations congénitales de l'œsophage, propose de les ramener aux 6 types suivants :

Premier type : Manque d'une partie de l'œsophage, le segment supérieur se terminant en cul-de-sac à 3 ou 4 cm. du bord supérieur du cartilage thyroïde, le segment inférieur s'abouchant dans la trachée ou dans une bronche.

Deuxième type : Fissure trachéo-œsophagienne, communication de l'œsophage avec la trachée, état normal dans tout le reste des deux tubes.

Troisième type : Absence d'œsophage sur une plus ou moins grande partie de son trajet, cordon fibro-vasculaire réunissant les deux culs-de-sac.

Quatrième type : Rétrécissements annulaires ou canaliculés de l'œsophage.

Cinquième type : Ectasies et diverticules de l'œsophage.

Sixième type : Division de l'œsophage avec réunion à son extrémité inférieure.

La thèse de Legrand (1897) nous apporte 3 observations inédites et une classification nouvelle des malformations de l'œsophage :

- 1) Absence complète de l'œsophage.
- 2) Imperforations de l'œsophage.
 - a) OEsophage divisé en deux bouts avec ou sans communication du bout inférieur avec la trachée.
 - b) OEsophage complet fermé par un diaphragme.
- 3) Rétrécissements annulaires ou canaliculés.
- 4) Fissures trachéo-œsophagiennes.

5) Ectasie et diverticules.

6) Dédoublements.

Renault et Sebileau, en 1904, Vicillard et Le Méc, Dam en 1906, Philipps en 1908, Guisez en 1911, Sencert en 1913 apportent des contributions importantes à l'étude du sujet qui nous intéresse.

Anatomie Pathologique

L'imperforation de l'œsophage relève soit d'une absence partielle de l'organe, soit de la présence d'un diaphragme membraneux qui oblitère complètement la lumière du conduit.

L'absence partielle de l'organe est de toutes les malformations de l'œsophage la plus fréquemment observée. Le plus souvent elle s'accompagne de l'abouchement anormal du bout inférieur dans les voies aériennes. L'organe étant partiellement absent en un point de son trajet, nous aurons le plus souvent à lui décrire un segment supérieur, en communication avec le pharynx et la bouche, un segment inférieur en communication avec l'estomac, les deux segments sont parfois réunis par une sorte de cordon d'importance variable, de structure généralement conjonctivo-musculaire.

Nous étudierons successivement :

Le segment supérieur.

Le cordon intermédiaire.

Le segment inférieur.

Nous ne tiendrons compte dans cette étude que des observations précises, ne notant par exemple l'absence du

tractus intermédiaire que lorsque l'auteur de l'observation note lui-même de façon rigoureuse l'absence de tout tractus d'union. Nombre de protocoles d'autopsie sont en effet très incomplets et laissent dans l'ombre des points qu'il eût été bien utile de fixer.

SEGMENT SUPÉRIEUR

Dans la règle le segment supérieur de l'œsophage se termine en cul-de-sac derrière le larynx ou la partie toute supérieure de la trachée.

Plus rarement, ce cul-de-sac descend plus bas dans le médiastin postérieur. Brodie, Durston l'ont vu descendre jusqu'au voisinage du diaphragme. Roederer (cité par Happich), Lichty, Shattock, Mme Wyler l'ont vu prendre fin un peu au-dessus de la bifurcation bronchique. Dans les cas cités par ces auteurs, ce segment, de dimensions supérieures à celles qu'on lui observe habituellement, représente à lui seul tout l'œsophage. Il n'existe point de segment inférieur. L'estomac présente ou non une ébauche d'antra cardiaque mais aucun conduit ne lui fait suite à travers le diaphragme. On a noté dans quelques observations une bandelette fibreuse pleine qui fait suite au segment œsophagien oblitéré et va se perdre en s'effilant de plus en plus sur la face postérieure du diaphragme. Cette disposition est analogue à celle des imperforations de l'anus où le rectum n'est représenté que par un cordon fibreux imperforé partant du cul-de-sac intestinal inférieur et allant s'accoler à la face postérieure, de la vessie ou de l'utérus.

Dans un cas (Baltus), le bout supérieur de l'œsophage s'ouvre dans la trachée. Revenons au type normal : bout supérieur se terminant en cul-de-sac derrière le larynx.

Sa longueur est variable. Nous avons pu noter :

10 fois	une longueur de	1 cm.
15 fois	—	2 cm.
30 fois	—	3 cm.
16 fois	—	4 cm.
7 fois	—	5 cm.
2 fois	—	6 cm.

36 cas sont trop imprécis pour qu'on puisse fixer une longueur.

A quelle distance est arrêtée la sonde au cours du cathétérisme, quand ce dernier est pratiqué pendant la vie ?

Le Mée note 10 cm.

Dam note 10 cm. en moyenne.

Legrand note 11 à 12 cm. en moyenne.

L'examen macroscopique de la pièce montre dans le plus grand nombre des cas une véritable hypertrophie des parois du cul-de-sac. Dans un cas de Stewart, le bout supérieur très épaissi forme une véritable boule. L'épaisseur des parois serait de 4 mm. en moyenne, d'après Happich. Les coupes montrent que cette hypertrophie est due à une grande quantité de fibres musculaires.

L'élément musculaire prédominant est l'élément lissé, alors que nous ne retrouverons guère que de rares fibres lisses au niveau du segment inférieur. Ceci cadre fort bien avec les données de l'embryologie qui montre que

la tunique musculaire apparaît tout d'abord et prédomine pendant longtemps à la partie toute supérieure du conduit (Williamina Abel). Anna Müller explique cette hypertrophie de la musculature par des mouvements de déglutition répétés du fœtus ; son hypothèse est difficilement contrôlable.

L'épithélium est pavimenteux, stratifié et présente une structure normale. La plupart des auteurs, du reste, ne fournissent aucun renseignement sur les particularités qu'il pourrait présenter.

CORDON INTÉRMÉDIAIRE

Il semble exister, dans la majorité des cas, bien que de nombreuses observations le passent sous silence. Il peut être en effet très réduit, se borner à quelques fibres unissant le cul-de-sac supérieur à la face postérieure de la trachée et passer à peu près inaperçu. On ne doit toutefois point le considérer comme constant. Anna Müller, Giffhorn dans sa première observation, signalent le manque de cordon intermédiaire. Le second auteur le décrit longuement dans une deuxième observation publiée dans le même article, ce qui donne à penser qu'il l'a véritablement cherché et ne l'a point trouvé. Anna Müller dit, d'autre part, que le cul-de-sac supérieur est parfaitement libre, se laisse très facilement dégager et ne présente aucun tractus l'attachant à la trachée ou au segment inférieur.

Sur l'ensemble des observations, le tractus est noté comme existant 46 fois, est noté comme n'existant pas 15 fois, n'est pas noté de manière exacte 45 fois.

Dans 32 cas le tractus existant part du cul-de-sac œsophagien supérieur et va se jeter sur l'inférieur. 14 fois seulement il unit le cul-de-sac supérieur à la face postérieure de la trachée.

Quelle est la longueur la plus fréquente du tractus quand il unit les deux segments œsophagiens ?

1 cm. en moyenne pour Luchka.

18 mm. pour Grandon.

3 cm. $\frac{1}{2}$ dans les observations de Steel, Mason et Van Cruyck.

5 cm. dans une observation de Philipps.

Il se présente le plus souvent sous la forme d'un ruban ou mieux d'un cordon aplati. La constitution est variable. Il peut être représenté par quelques fibres musculaires perdues dans du tissu cellulaire (Annandale), par des fibres musculaires (Giffhorn), fibres musculaires lisses (de Bary), ou striées (Luschka), par du tissu fibreux (MacKenzie). Philipps dans une observation le montre constitué par des fibres musculaires lisses, orientées en grande partie dans le sens longitudinal. Ce paquet de fibres musculaires est entouré d'une gaine conjonctive où il note la présence de nombreux vaisseaux.

Happich a recueilli cinq examens histologiques sur les 60 observations qu'il a réunies. Tous les cinq montrent le tractus comme constitué par des fibres musculaires lisses et des fibres conjonctives en proportion variable.

Quand le tractus est très réduit et unit le segment supérieur à la face postérieure de la trachée, il est le plus souvent formé de quelques fibres musculaires. C'est le cas des observations de Porro et de Périér.

Une observation, celle de Philipps, nous paraît particulièrement précieuse. Cet auteur note dans le cordon la présence de deux petits amas épithéliaux présentant à leur centre une lumière distincte. Ces deux amas sont placés côte à côte, mais chacun d'eux a son enveloppe fibromusculaire propre. Nous aurons à revenir sur cette constatation nécropsique qui vient appuyer fortement certaines données embryologiques qu'il nous a été permis de vérifier.

SEGMENT INFÉRIEUR

Les observations que nous avons lues sont dans l'ensemble beaucoup moins nettes dans leur description du segment inférieur que dans celle du segment supérieur. Les observations anciennes surtout se sont bornées à constater l'imperforation œsophagienne sans mentionner l'existence ou non d'un segment œsophagien inférieur.

A mesure que l'étude s'en fait plus précise, il semble que le type de la malformation s'uniformise davantage. Dans la majorité des cas, le segment inférieur s'ouvre dans la trachée.

On note :

Segment inférieur n'existant pas..... 8

Segment inférieur en cul-de-sac..... 16

Segment inférieur s'abouchant :

1) Dans la trachée au niveau de la bifurcation.. 20

de 0 à 1 cm. au-dessus..... 10

de 1 à 2..... 6

de 2 à 3..... 4

de 3 à 4..... 2

2) Dans les bronches..... 9

Cas imprécis 31

Les chiffres fournis par les divers auteurs sont les suivants :

Hartmann, dans le Traité de chirurgie

Sur 50 cas :

44 abouchements dans la trachée

2 abouchements dans la bronche droite

Morel Mackenzie

Sur 55 cas :

9 terminaisons du bout inférieur en cul-de-sac.

40 abouchements à la trachée

9 abouchements dans les bronches

Happich

Sur 59 cas :

38 abouchements à la trachée

21 abouchements à la bifurcation trachéale

et aux bronches.

Les chiffres un peu différents donnés par Happich nous paraissent explicables par le fait que cet auteur a classé comme s'ouvrant dans les bronches, les cas où l'orifice de communication œsotrachéale est situé à droite ou à gauche de la ligne médiane, intéressant par conséquent la portion initiale de l'une ou l'autre bronche.

Nous préférons considérer ces cas comme s'ouvrant à la bifurcation trachéale. Nous ne considérons comme s'ouvrant dans les bronches que les orifices qui sont sans rapport avec la bifurcation.

1°) LE SEGMENT INFÉRIEUR N'EXISTE PAS.

Nous avons vu que beaucoup d'observations anciennes ne signalent point l'existence du segment inférieur, celle de Durston par exemple. Lorsqu'il n'existe vraiment pas, la poche gastrique présente une forme un peu particulière.

Mellor ne note aucune trace de segment inférieur ; en examinant l'estomac, il constate un léger renflement au niveau de l'orifice cardiaque oblitéré.

Warner note que le cardia se signale par un cul-de-sac très peu profond, mais nettement indiqué malgré tout.

L'observation de Sonderland, au contraire, montre qu'en examinant la poche gastrique on ne trouvait aucune fossette, aucun récessus pouvant marquer la place normale du cardia. La face supéro-externe de l'estomac adhéraient fortement au diaphragme par du tissu cellulaire. Il ne semble pas que ce dernier muscle présentait d'orifice pour le passage du conduit alimentaire.

L'observation de Brodie, quoique moins précise, est tout à fait comparable. Le bout inférieur n'existe pas. L'estomac ne présente aucune trace de cardia.

2°) LE SEGMENT INFÉRIEUR SE TERMINE EN CUL-DE SAC.

Cette disposition est signalée par Pagenstecher, en 1829, puis par Rossi Ténon, Mme Wyler, Happich et Philipps. La longueur est très variable. Ce n'est que rarement qu'il atteint la bifurcation trachéale. Tantôt il est constitué par un tube creux de dimensions plus fai-

bles que les dimensions normales. Tantôt il forme une véritable poche sus-diaphragmatique à parois solides et épaisses (cas de Mme Wyler).

3°) LE SEGMENT INFÉRIEUR S'ABOUCHE DANS LA TRACHÉE.

Les chiffres montrent que c'est l'immense majorité des cas. La plupart des observations récentes montrent cette disposition : observation de Patron, Guyot, 3 cas de Spicer, 2 cas de Giffhorn, cas de Happich, de Müller, etc... Presque tous ces auteurs notent la gracilité de ce segment œsophagien, il se déchire facilement, ses parois sont peu résistantes. Les documents histologiques de Anna Müller et de Happich montrent que l'élément musculaire est presque totalement absent; ou qu'en tous cas, il est très rare.

Comment se fait l'abouchement de l'œsophage à la trachée ? La situation de l'orifice est presque toujours la même : face postérieure de la trachée à un niveau variable comme nous l'avons vu. Certains auteurs différencient nettement les cas où l'œsophage s'ouvre au-dessus de la bifurcation trachéale et ceux où cette ouverture se fait au niveau même de cette bifurcation ou latéralement au niveau des bronches. Dans ce dernier cas, le cul-de-sac supérieur descendrait plus bas, recouvrant parfois une partie du segment inférieur. Par suite de la disposition de l'orifice de communication au niveau même de la bifurcation, la trachée semble se continuer par le segment inférieur de l'œsophage. Sencert écrit : « Si nous avons distingué ces deux types de malformation, ce n'est pas seulement à cause de la situation différente de

L'orifice de communication, c'est surtout parce qu'ils se différencient beaucoup l'un de l'autre par la présence ou l'absence de malformations concomitantes. Dans le type I (abouchement au-dessus de la bifurcation), il n'y a presque jamais de malformations. Il en existe souvent dans le type II (deux tiers), les malformations portent surtout sur le cœur et les gros vaisseaux. Leur présence ou leur absence donne une physionomie très différente à nos deux types de malformations ».

Nous avons recherché sur quelles bases pouvait reposer cette distinction qui est faite également par Hap-pich. Elle nous semble pour le moins prématurée.

L'abouchement peut se faire par une ouverture large à bord lisse, de même diamètre que l'œsophage lui-même (cas de Schöller, de Perkins). Il se fait le plus souvent par une fente longitudinale à bord inférieur, concave (Brosset), une ouverture semilunaire (Quain) ou valvulaire (Ayres, Ward, Ogle).

L'union des deux organes se fait de manière tellement insensible, qu'il n'est pas aisé de déterminer leurs limites respectives. La muqueuse trachéale se continue à ce niveau sans changer de couleur (Grandon). « La paroi postérieure de l'œsophage se continue directement et sans intermédiaire avec les fibres musculaires de la trachée, pas d'interruption, pas de soudure, seulement épaissement de la paroi postérieure de la trachée qui semble comme doublée des fibres de la cloison correspondante de l'œsophage » (Brosset). Lévy, dans un cas, a constaté la présence dans l'épaisseur des tuniques de

l'œsophage d'une certaine quantité de demi-anneaux cartilagineux qui descendaient relativement bas.

Dans deux observations, Rasmussen et Fisher cités par Happich, l'orifice de communication était double.

L'orifice de l'œsophage dans une bronche signalée la première fois par Lévy en 1845 et plus récemment par Kirmisson, est exceptionnelle, elle se fait de la même façon que l'ouverture dans la trachée.

OBLITÉRATION DE L'ŒSOPHAGE PAR UN DIAPHRAGME MEMBRANEUX

L'existence de ce mode d'imperforation œsophagienne est encore discutée. Les observations qui en ont été publiées ne sont pas très démonstratives. On connaît celles de Tenon de Rossi et de Von Cruyck.

Il est à remarquer toutefois que l'existence des rétrécissements congénitaux de l'œsophage fut également longtemps discutée. Les observations anciennes de Baillie, Home, Demme, Cassan et Berg, Follin, attirèrent l'attention sur leur existence. Elle ne fut nettement démontrée que lorsqu'on put vérifier la forme anatomique de la lésion par l'œsophagoscopie. Sencert et Guisez ont particulièrement étudié cette malformation. Son siège le plus fréquent serait au niveau de la bifurcation trachéale. L'existence évidente de ces rétrécissements d'importance variable nous fait admettre la possibilité de l'imperforation œsophagienne, par diaphragme membraneux.

MALFORMATIONS CONCOMITANTES

Sont-elles fréquentes ?

Elles sont notées comme existant, 38 fois.

Elles sont notées comme n'existant pas, 31 fois.

Elles ne sont pas notées, 37 fois.

Deux sortes de malformations attirent spécialement notre attention : l'imperforation anale et les malformations du cœur et des gros vaisseaux.

L'imperforation anale est signalée par de nombreux auteurs : Polaillon, Faucon, Ott, Markwald, Steenberg citée par Hirschsprung, Millet Davis, Spicer. Le nouveau-né opéré par Guyot le fut pour imperforation anale — l'imperforation œsophagienne fut dans ce cas une trouvaille d'autopsie. — Malgré cela, nous ne pouvons partager l'opinion de Testut qui écrit que dans la généralité des cas, en même temps que l'imperforation de l'œsophage, il existe une imperforation de l'anus.

Les malformations du cœur et des gros vaisseaux sont plus fréquentes encore (Gutmann).

— Persistance du trou de Botal. Ilott, Spicer, Müller Anna, Ward.

— Persistance du canal artériel, l'aorte descendante continuant le canal artériel. Maladie bleue. Ward.

— Persistance du canal artériel. Ayres, Happich.

D'autres malformations plus rares ont été signalées :

Portant sur l'appareil digestif :

Absence d'estomac. Røedger.

Communication rectum et vessie. Polaillon, Mackenzie.

Imperforation du duodenum. Markwald.

Colon présentant un mésentère jusqu'au niveau du colon descendant (Giffhorn).

Portant sur les organes génito-urinaires :

Réunion des 2 reins sur la ligne médiane, Brosset, Philipps.

Urètre gauche terminé en cul-de-sac, Giffhorn.

Absence d'organes génitaux externes et internes. Pinard, Mackenzie.

Hermaphrodisme Mackenzie.

On a noté d'autre part des malformations portant sur le système osseux, ectrodactylie, polydactylie (Pinard), mains bottes (Polaillon), pouce supplémentaire (Brosset), spina bifida (Millet Davis).

En résumé, nous constatons un nombre assez considérables d'anomalies possibles, mais beaucoup d'entre elles sont peu importantes ou tout au moins sont compatibles avec l'existence : fusion des 2 reins, polydactylie, défaut de coalescence des feuilletts mésentériques. Il reste donc pratiquement un très grand nombre de cas où l'imperforation œsophagienne est la seule malformation, la cause unique de la mort.

De cette étude anatomo-pathologique nous concluons :

L'imperforation œsophagienne est caractérisée par une uniformité remarquable de sa forme anatomique.

« On pourrait donc presque dire que quand on a diagnostiqué l'oblitération congénitale de l'œsophage, on a les plus grandes chances d'être dans le vrai en diagnostiquant la communication du bout inférieur avec les voies aériennes » (Le Mée).

Etiologie. -- Pathogénie

Quand on étudie l'étiologie des malformations en général, on ne constate que peu de faits scientifiquement établis, venant se mettre à l'appui des hypothèses invoquées. De tout temps cependant la question fut très controversée. Les anciens y voyaient un avertissement ou une vengeance des Dieux. *Monstrum quod moneat voluntatem Deorum*, disait Festus. Quelques philosophes tentèrent des explications scientifiques : Empédocle incriminait les mouvements trop impétueux, la division ou le détournement de la semence, le mélange de plusieurs semences dans la matrice, Aristote accusait l'excès ou le défaut de semence. Ces opinions régnèrent pendant longtemps. Avec le 17^e siècle prévalut la théorie d'une malformation préexistante de l'ovule ou du spermatozoïde. On admettait alors que l'embryon était formé avant la fécondation.

C'est au 18^e siècle que Lemery soutint le premier que la malformation ne pouvait provenir que d'un vice de développement de l'œuf. Elle devait donc avoir pour origine une perturbation survenue après la conception. Cette perturbation pouvait être un traumatisme, une maladie, ou même une vive impression morale.

L'influence du traumatisme fut rendue indiscutable par les travaux de G. Saint-Hilaire qui créa à volonté des anomalies chez les oiseaux, en troublant de manière diverse les différentes phases du développement.

Quelques statistiques semblent montrer que les malformations sont plus fréquentes dans les classes pauvres, dans les milieux miséreux, chez les filles-mères qui dissimulèrent leur grossesse et accomplirent des travaux pénibles.

La syphilis serait parfois en cause, Patron, Boisvert, Perier, ont noté de l'hydramnios.

Dans un important travail, La Torre soutient la possibilité de l'influence paternelle.

De quelle façon peut agir la perturbation causale ? On a pensé à une maladie possible de la mère ou du fœtus, ou bien à un arrêt de développement.

Billard note que l'œsophagite est fréquente chez les enfants jeunes. Elle peut s'observer même pendant la vie intra-utérine et créer un tel épaissement du conduit qu'il devienne imperméable. Schöller pense que la fistule œso-trachéale peut être due à la rupture de part et d'autre d'un abcès, l'atrésie elle-même peut résulter d'un processus inflammatoire.

Actuellement, presque tous les auteurs croient à un vice de développement de l'œuf. Toutes les tentatives d'explications pathogénique prennent pour base les acquisitions récentes de l'embryologie. Nous-même avons été amené à étudier tout d'abord le développement de l'œsophage pour essayer de comprendre la genèse de la malformation. Nous avons examiné une soixantaine de

coupes d'embryons, embryons d'animaux et embryons humains, appartenant pour la plupart à la collection rassemblée par Sir Lorillard Spencer.

EMBRYOLOGIE DE L'ŒSOPHAGE

Plusieurs conceptions se sont successivement partagées la faveur des embryologistes.

Pour Robin, Cadiat, l'œsophage est d'origine ectodermique.

Pour Reichert, dont l'opinion fut adoptée par Verneuil, Lutton, l'œsophage se forme dans le blastème de l'extrémité céphalique, il est indépendant à la fois de la cavité pharyngienne et de la cavité stomacale.

Pour Hertwig, Kolliker et la plupart des auteurs, l'œsophage est d'origine endodermique.

THÉORIE DE ROBIN.

La première conception, celle de Robin et Cadiat, n'avait pas tout d'abord retenu longuement notre attention. Deux faits nous l'ont fait examiner d'un peu plus près :

1°) L'imperforation anale est due le plus souvent à la non rencontre de l'ectoderme et de l'endoderme.

2°) Chez certains animaux inférieurs, l'œsophage est de toute évidence d'origine ectodermique. M. le professeur Roule, du Muséum, voulut bien attirer notre attention sur cette disposition particulière et se demanda avec nous si l'imperforation œsophagienne ne pouvait pas être la conséquence d'un manque de fusion entre le prolongement pharyngien de la cavité buccale, ectoderme, et le proœntéron, endoderme.

Robin écrit : « A mesure que se produisent au-dessous de l'arc mandibulaire, les trois autres arcs viscéraux ou arcs cervicaux, le fond de la cavité buccale, derrière la portion maxillaire inférieure de l'arc supérieur, devient de plus en plus profond en forme de cul-de-sac pharyngien. »

Cette cavité buccale prolongée, ou cavité pharyngienne occupe bientôt toute la région cervicale. Elle s'étend de l'arc maxillaire inférieur jusqu'à la partie inférieure du dernier arc branchial.

A sa partie inférieure la cavité pharyngienne se bifurque en deux tubes placés l'un derrière l'autre.

L'antérieur est le tube trachéo-broncho pulmonaire.

Le postérieur est le tube œsophagien.

Chacun d'eux se développe rapidement pour son propre compte.

La paroi postérieure de la cavité pharyngienne présente à ce moment trois saillies, une médiane due à la notocorde, deux latérales dues aux aortes.

L'œsophage va s'ouvrir secondairement dans l'estomac au niveau de l'antré cardiaque.

La théorie de Robin semble appuyée par certains faits.

Milne Edwards a montré que le tube bucco-pharyngo œsophagien de certains poissons est entièrement garni de saillies dures, pointues, qui constituent des sortes de dents. Huxley, Gegenbaur ont vu des éléments comparables dans l'œsophage de la tortue : ce sont de grosses papilles coniques dont l'épithélium devient très épais et très dur, et qu'on peut rapprocher des formations cornées de la peau. Considérons maintenant l'œsophage humain.

Nous remarquerons avec Cadiat « qu'il n'y a aucun tissu de transition entre la muqueuse œsophagienne et la muqueuse gastrique. Une ligne circulaire parfaitement nette marque brusquement la trace de l'union des deux muqueuses qui se poursuivent jusque-là et chacune de leur côté avec leur caractère propre. »

Cadiat n'admet point, cependant, comme Robin, Coste, Gerbe et quelques autres que l'œsophage est exclusivement d'origine ectodermique.

D'après cet auteur, ectoderme et endoderme se pénétraient mutuellement au niveau des fentes branchiales, jusqu'à la dernière fente inclusivement. « Cette dernière fente marque donc la limite inférieure où les feuillets interne et externe cessent de communiquer l'un avec l'autre. » Nous savons que cette fente est à l'origine très basse, au niveau de l'insertion du futur diaphragme. « Or, c'est justement au niveau du diaphragme que les muqueuses du tube digestif perdent le caractère dermique pour devenir réellement intestinales. Il faut donc admettre qu'elles doivent ces différences de structure à l'influence du feuillet externe qui vient se mélanger par les fentes branchiales au feuillet interne. »

THÉORIE DE REICHERT-LONGET-VERNEUIL-BÉCLARD.

Pour ces auteurs l'œsophage n'est point constitué par une bifurcation du segment inférieur de la cavité pharyngienne; cette dernière reste peu profonde et ne descend pas jusqu'aux derniers arcs branchiaux.

Par résorption des tissus du blastème céphalique, on voit apparaître au devant de la notocorde une cavité al-

longée dans le sens antéro-postérieur, c'est le futur œsophage. Son extrémité antérieure vient s'accoler au fond de la cavité pharyngienne. Son extrémité postérieure atteint l'estomac. A un certain moment les membranes séparant les cavités disparaissent et l'œsophage communique désormais librement avec le pharynx et l'estomac.

THÉORIE DE KÖLLIKER-MATHIAS DUVAL.

Nous savons que le tube digestif de l'embryon n'est tout d'abord qu'une gouttière concave en bas, qui s'ouvre largement dans la vésicule ombilicale.

Le développement de l'amnios et de l'ectoderme tendent à fermer de plus en plus cette gouttière et à la transformer en tube.

Ce résultat est rapidement atteint en avant et en arrière, tandis que la partie moyenne reste à l'état de gouttière.

Ainsi se trouve constitué l'intestin antérieur ou proentéron, qui communique avec l'intestin moyen par l'aditus antérieur. C'est de lui seul que nous aurons à nous occuper maintenant.

Hertwig écrit : « Immédiatement en arrière de l'ébauche impaire du corps thyroïde naît à la face ventrale de l'intestin céphalique une gouttière qui se dilate légèrement à son extrémité proximale. Cette gouttière s'observe chez le poulet dès le début du 3^e jour de l'incubation, chez le lapin au 10^e jour après la fécondation, chez l'homme lorsque l'embryon atteint 3 mm 2 de longueur. Bientôt elle est délimitée latéralement par deux replis qui divisent incomplètement cette partie de l'intestin cépha-

lique. C'est là le premier indice de la formation de l'œsophage et de la trachée. Peu de temps après, l'extrémité postérieure de la gouttière pousse deux bourgeons creux, deux petits tubes qui représentent les ébauches des 2 poumons. L'un de ces tubes est situé à droite et l'autre à gauche de la ligne médiane. Ce phénomène s'accomplit chez le poulet pendant le 3^e jour du développement. Les ébauches de la trachée et de l'œsophage telles que nous venons de les décrire communiquent encore par une fente. Plus tard, cette fente se ferme progressivement d'arrière en avant jusqu'au niveau de l'entrée du larynx futur. »

Entre temps, en regard de l'extrémité antérieure de l'intestin céphalique, on peut voir l'ectoderme se déprimer en une fossette. Cette fossette en s'accroissant devient une véritable cavité, la cavité buccale. Son ectoderme vient s'accoler à l'endoderme intestinal, créant ainsi une membrane didermique, la membrane pharyngienne de Rathke. Au 4^e jour, chez le poulet, cette membrane se résorbe, laissant communiquer la bouche et le proenteron. On la trouve encore chez l'embryon humain de 3 mm. 5 de longueur. Fol ne l'a plus trouvée chez un embryon de 5 mm. 5. Il semble qu'elle disparaisse quand l'embryon atteint 4 mm. 5 à 5 mm.

Mathias Duval et Hervé l'ont très bien vue chez un monstre otocéphalien qui en était resté à cette période. Brosset a observé un fœtus de brebis monstrueux. « Sur ce fœtus qui était en outre cyclope et anencéphale on voit l'œsophage et le larynx s'ouvrir dans un cul-de-sac commun très large uni par une languette à la base du crâne.

Immédiatement en avant de l'épiglotte se dresse comme une cloison une membrane fibro-musculaire, comprenant dans son épaisseur l'os hyoïde et fermant complètement en avant la cavité pharyngienne, en haut cette membrane se replie et va se confondre avec la paroi postérieure du pharynx, de manière à constituer une cavité close sur tout son pourtour et dans toute sa hauteur. En avant de cette membrane on voit les 2 os maxillaires, le supérieur confondu avec les autres os de la partie supérieure de la face et formant avec eux une masse osseuse homogène où il n'y a aucune trace de cavité nasale, les narines étant elles-mêmes imperforées⁸; le maxillaire inférieur réduit à un bourgeon osseux très petit; entre les deux os, un cul-de-sac très étroit de 1 cm. $\frac{1}{2}$ de profondeur, tapissé par une muqueuse et représentant la cavité buccale. Entre ce cul-de-sac et la membrane pharyngienne, l'os maxillaire supérieur est uni au maxillaire inférieur par une lamelle osseuse de 1 mm. d'épaisseur. Le sinus buccal n'a donc pas accompli ici tout son développement, il est resté à un état embryonnaire tout à fait primitif, tandis que le proœntéron s'est avancé jusqu'au voile du palais et a formé tout l'appareil trachéo-œsophago-pharyngien ».

Sur 39 fœtus d'animaux, surtout fœtus de brebis, Gurtl a signalé une disposition comparable.

Otto l'a rencontré chez un monstre humain. « La cavité buccale est fermée à sa partie postérieure. Elle renferme une langue petite, longue de 3 lignes et semée de papilles. La voûte du palais très étroite se termine par un voile et une luette très minimes. L'isthme du gosier

est non seulement rétréci mais fermé par une légère membrane ; l'os hyoïde, le larynx, la trachée et l'œsophage sont conformes à l'état normal ».

DISCUSSION.

L'examen de coupes d'embryons de poulets au 2^e jour et au début du 3^e jour d'incubation montre très nettement l'existence du proentéron, en communication large avec l'intestin moyen, par l'aditus antérieur. L'opinion de Reichert, Longet, Verneuil et Beclard nous semble donc devoir être abandonnée. Nous ne retiendrons de leurs études que ce fait, que l'œsophage est tout d'abord clos et plein avant de se creuser d'une cavité.

L'œsophage est-il d'origine ectodermique comme le veut Robin ou bien d'origine endodermique comme le veulent Kolliker, Duval, Nicolas et Prenant ?

Il nous apparaît que l'existence indiscutable de la membrane pharyngienne de Rathke suffit à nous faire abandonner la théorie de Robin, qui nous parut pourtant si séduisante au début.

Sur 6 préparations nous avons pu constater l'existence de cette membrane. Du côté intestinal elle est formée par une seule assise de cellules épithéliales cubiques : chez un embryon humain mesurant 5 mm. de la courbe de la nuque à la queue nous l'avons vue formée par deux couches de cellules plus hautes, presque cylindriques. Du côté buccal on ne voit également qu'une couche de cellules. Ces cellules sont cubiques mais moins hautes et moins régulières que les cellules intestinales. Il ne semble pas qu'une lame conjonctive s'interpose entre les deux

assises de cellules. La membrane pharyngienne est véritablement didermique.

La membrane pharyngienne ne se retrouve plus chez les embryons de poulets au-delà du 4^e jour. Nous ne l'avons plus trouvée chez des embryons humains de 7 mm. et 8 mm. 5 de longueur. Nous savons du reste que Fol ne l'avait plus vu chez un embryon de 5 mm. 5.

Par la disparition de la membrane pharyngienne, ectoderme et endoderme se touchent ; de nombreux auteurs admettent en outre que l'intestin antérieur communique avec l'intérieur par les fentes brachiales. Est-il possible dans ces conditions de rejeter complètement l'opinion de Cadiat, la pénétration des deux feuilletts sur toute la hauteur de l'œsophage ? Cela nous paraît difficile et l'argument histologique conserve sa valeur, mais ce phénomène est secondaire.

Il n'en est pas moins vrai que l'œsophage est constitué par l'intestin antérieur, c'est-à-dire l'endoderme. C'est autour du tube endodermique que se disposeront progressivement les éléments du mésoderme qui constitueront la gaine musculaire et l'adventice du conduit. C'est au dépens du tube endodermique que se creusera la gouttière, première ébauche de l'appareil trachéo-broncho-pulmonaire.

HYPOTHÈSES PATHOGÉNIQUES.

Voyons maintenant quelles hypothèses concernant la pathogénie de l'imperforation œsophagienne, ont été fondées sur ces données embryologiques.

Mackensie pense que l'atrésie du conduit peut résulter

tout simplement d'un manque de matériaux. Cette opinion peut être appuyée par le fait suivant signalé par Pensa. Cet auteur examinant l'œsophage d'un embryon humain de 11 mm. 5 de longueur, note la rareté des formes de prolifération cellulaire, rareté remarquable quand on songe au grand accroissement en longueur de l'œsophage. « Il paraît vraisemblable que cette augmentation de longueur n'est pas due seulement à la prolifération cellulaire mais qu'il intervient une sorte de facteur mécanique-étirement. » Pensa compare l'œsophage à un tube de caoutchouc sur lequel on tire et dont on diminue par là même le calibre. Normalement les matériaux apparaissent donc comme juste suffisants. Qu'une entrave quelconque vienne à surgir et il y aura insuffisance.

Kraus explique l'interruption complète du conduit par ce fait que trop de matériel de l'intestin antérieur est utilisé par l'ébauche pulmonaire, au dépens de l'œsophage. Il n'apporte aucun fait justifiant sa manière de voir.

Pour Shattock la croissance du diverticule trachéo-broncho-pulmonaire peut se faire plus rapidement que celle du tube œsophagien. Cette croissance trop rapide peut déplacer la paroi postérieure du proenteron et conduire à la fermeture de l'œsophage. Dickie soutient la même thèse qui se rapproche beaucoup de celle de Kraus.

Giffhorn ne pense point que la paroi postérieure soit attirée en avant par une prédominance de l'ébauche pulmonaire. Il croit plutôt à un déplacement des lèvres des gouttières qui normalement se soudent sur la ligne médiane pour séparer le tube alimentaire du tube respiratoire, constituant ainsi la paroi antérieure du premier

conduit. C'est cette paroi antérieure qui se déplacerait en arrière pour venir se souder à la paroi postérieure du proenteron. Par cette soudure la paroi postérieure de la trachée se continuerait dans la paroi postérieure de l'œsophage, la lumière de la trachée correspondant à la lumière du segment inférieur du conduit.

Cette théorie explique donc et la fermeture du cul-de-sac supérieur de l'œsophage et la communication si fréquente de la trachée avec le segment inférieur.

Elle n'explique point :

L'abouchement du cul-de-sac supérieur dans la trachée.

L'abouchement élevé du bout inférieur dans la trachée.

L'abouchement dans les bronches.

Il faudrait de plus admettre que la cloison qui sépare la trachée de l'œsophage ne progressé point d'arrière en avant, de la queue vers la tête ce qui est la règle.

Luschka considère que l'abouchement du segment inférieur de l'œsophage dans la trachée est la conséquence d'une oblitération primitive du tube alimentaire. La partie inférieure restée creuse appuie fortement sur la trachée par suite du développement de cette dernière. A ce point se fait une atrophie par compression. « Drucksatrophie » qui aboutit à la communication. Sans admettre cette hypothèse, nous ne la rejeterons point complètement.

Nous avons vu d'autre part, l'opinion de Pensa sur l'étiotisme du conduit. Il n'est pas impossible que l'union de ces deux phénomènes contribue à créer la communi-

cation œsotrachéale. Nous verrons qu'un 3^e ordre de faits y joue probablement un rôle capital.

La production de la communication œsotrachéale semble beaucoup plus simple à la majorité des auteurs.

Renault et Sebilleau écrivent : « Cette gouttière pulmonaire se sépare de la gouttière intestinale par la production de bourgeons latéraux qui se rencontreront sur la ligne médiane. Ces deux gouttières seront donc transformées en deux tubes, un tube antérieur qui donnera naissance au larynx, à la trachée et aux poumons par bourgeonnement ; un tube postérieur qui formera le pharynx et l'œsophage. »

« Eh bien que les bourgeons latéraux qui sont chargés de séparer les tubes ne se rencontrent pas en un point une communication aura lieu entre l'œsophage et la trachée. » Ces auteurs signalent le fait suivant observé par Féré. En faisant des coupes microscopiques de l'œsophage d'un nouveau-né, perpendiculairement à l'axe longitudinal, Féré a découvert à 1 cm. au-dessous de l'extrémité supérieure de l'œsophage un point de la face antérieure sur la ligne médiane, où la paroi musculaire paraissait manquer. Cette solution de continuité de la tunique musculaire offrait une largeur de 1 mm. environ sur une hauteur de 1 mm.

En admettant que l'hypothèse que nous venons de citer soit exacte, elle n'explique point l'atrésie du conduit. La communication œsotrachéale peut-elle entraîner comme conséquence l'oblitération du conduit alimentaire ? Rien ne permet de le penser.

Aussi bien devons-nous rechercher une hypothèse per-

mettant d'expliquer à la fois l'imperforation œsophagienne et la communication œsotrachéale, puisque nous avons vu la coexistence habituelle des deux malformations.

Se basant sur la coexistence relativement fréquente d'anomalies de développement portant à la fois sur le canal œsotrachéal et sur les gros vaisseaux, Sencert tend à expliquer les unes par les autres.

« Dans les faits de Hott, Ward et Levy, où cette double malformations existait (imperforation plus communication œsotrachéale), il y avait une malformation des gros vaisseaux telle que la sous-clavière droite naissait de l'aorte descendante et croisait l'œsophage précisément au point oblitéré, pour se rendre dans la partie droite du cou et au bras droit. Ce fait remarquable fait nécessairement penser que l'atrésie œsophagienne était due à la compression, au cours du développement de l'intestin antérieur par ce gros tronc vasculaire.

« De plus, les examens minutieux de 4 cas de ces malformations faits par Happich lui ont montré qu'il existait en même temps que la malformation œsophago-trachéale une malformation vasculaire originelle dont dépend l'ectopie signalée plus haut de la sous-clavière. Dans ces cas, la partie ventrale de l'arc aortique était oblitérée. Le sang arrivait à l'aorte descendante par le canal artériel. De cette aorte descendante partaient alors les gros troncs carotidiens et sous-claviers ; mais les petits rameaux artériels qui de l'arc aortique vont à l'œsophage étaient oblitérés. Cette partie moyenne de l'œsophage recevait

alors sa vascularisation des artères de la trachée qui viennent, elles, de la mammaire interne.

« Et alors, au lieu que trachée et œsophage soient nettement séparés l'un de l'autre, ils étaient fortement unis par un tissu cellulaire dense entourant les vaisseaux anastomiques qui venaient nourrir l'œsophage. En un point de cette union, au-dessous de l'atrésie due à la compression et à l'absence de vascularisation, existait la communication.

« L'on se rappelle que Ribbert, en disséquant des diverticules par traction de l'œsophage, y a trouvé un petit faisceau vasculaire au centre duquel était le diverticule épithélial, on peut penser que ce diverticule épithélial est causé par la traction vasculaire. On peut dire que ce diverticule par traction est un abouchement anormal incomplet et le mécanisme invoqué par Ribbert par l'étiologie des diverticules vaut pour les abouchements anormaux.

« Cette explication, qui est basée sur des constatations anatomiques sûres, rend compte à la fois, par des troubles vasculaires de l'atrésie œsophagienne et de l'abouchement anormal. Si l'abouchement anormal a toujours lieu en ce point de l'œsophage, c'est que c'est celui-là seul qui souffre de l'atrésie de l'arc aortique ; le bout supérieur reçoit ses artères des vaisseaux pharyngiens, la partie toute inférieure de l'œsophage reçoit les siens de l'aorte descendante. »

Nous croyons avec Sencert que les compressions possibles exercées par des vaisseaux à situation anormale, jouent un rôle considérable dans la production de la

malformation. Mais cette théorie ne saurait s'appliquer à tous les cas dont nous avons pris connaissance par ex. : cas de Baltus où le bout supérieur s'abouche dans la trachée, cas de Brodie, de Durston où le bout supérieur existant seul descend jusqu'à la partie inférieure du thorax.

Toutes les théories que nous venons d'envisager reposent sur l'oblitération secondaire d'un tube primitivement creux.

Nous allons voir maintenant que l'œsophage est à un moment de son développement un cordon plein.

Nous étudierons comment ce cordon plein redevient perméable.

Nous examinerons si un arrêt de cette transformation, un obstacle qui lui est apporté, peuvent créer la malformation qui nous occupe.

ÉVOLUTION DE LA LUMIÈRE ŒSOPHAGIENNE.

Balfour, étudiant le développement de l'œsophage chez les Selaciens, signale qu'à une période du développement embryonnaire, la lumière du conduit s'oblitére de telle sorte qu'il est constitué par un cordon solide qui ne redevient perméable que plus tard.

De Meuron constate le même fait, en étudiant le développement du conduit chez des reptiles, des amphibiens et des oiseaux.

Morel a constaté, sans doute, le même fait et donne de l'imperforation œsophagienne l'interprétation suivante :

L'œsophage à son origine est un tube plein, consti-

tue par deux couches distinctes de cellules : une couche externe, une couche interne.

A mesure que l'œsophage se développe, on voit disparaître les cellules de la couche interne. Celles de la couche externe subsistent et forment l'épithélium du conduit. Que les cellules de la couche interne ne disparaissent point, ou qu'elles persistent sur une certaine longueur du conduit et nous aurons un cordon dur et plein qui réunira le segment supérieur et le segment inférieur de l'œsophage. Renault et Sebillieu, qui citent cette interprétation, la rejettent comme contraire aux données embryologiques.

Nous avons essayé de vérifier ces faits en étudiant des coupes d'embryons d'âge différents.

Nous nous souvenons tout d'abord que l'œsophage est primitivement un tube creux. Sur l'embryon de poulet, au 2^e jour, et au 3^e jour, c'est-à-dire quand on voit nettement la membrane de Rathke, on constate l'existence d'une cavité œsophagienne. Les coupes en série de la nuque vers la queue montrent que cette cavité existe sur toute la longueur du conduit. La paroi est formée par des cellules cylindriques disposées un peu irrégulièrement, tantôt une couche, tantôt deux. La présence de 2 couches se note surtout au niveau de l'extrémité antérieure et nous avons déjà dit qu'au début du 3^e jour, la membrane de Rathke est très nettement constituée par 2 couches de cellules cylindriques. La portion inférieure de l'œsophage ne présente, le plus souvent, qu'une couche et certaines de ses cellules paraissent moins hautes que celles de l'extrémité supérieure.

Nous avons constaté la même disposition chez des embryons de mouton et chez un embryon humain de 7 mm. de longueur. La lumière œsophagienne semble se combler chez le poulet dès le 4^e jour. Au lieu d'une ou deux couches de cellules, on trouve par endroits 3-4 couches,

une des parois venant jusqu'au voisinage de la paroi opposée et laissant une toute petite lumière excentriquement placée. Sur un embryon mesurant 7 mm. 5 nous avons vu une fusion complète de la paroi ventrale avec la paroi dorsale. Cette fusion n'existait point toutefois à la partie toute supérieure où la lumière du conduit était étroite et aplatie.

Sur un autre embryon de même longueur, nous avons constaté la fusion sur la ligne médiane des parois dorsale et ventrale. Sur l'un des côtés il persistait une lumière très étroite, à peine aussi haute que les cellules voisines. Ceci est à rapprocher des constatations de de Meuron chez des embryons de *Lacerta agilis*. Il signale que les parois œsophagiennes sont fusionnées, mais qu'il persiste de chaque côté un canal à la lumière restreinte.

Si l'on examine à ce stade les zones voisines du conduit, on voit que le mésenchyme présente des cellules de forme allongée, à gros noyaux. Ces cellules s'organisent en deux couches, l'une circulaire, l'autre longitudinale.

Williamina Abel a montré que la couche circulaire est la moins importante, mais fait une gaine continue au tube œsophagien. La couche longitudinale au contraire

est beaucoup plus développée, mais n'existe qu'à la partie dorsale du segment le plus élevé de l'œsophage.

Sur un embryon de poulet de 10 mm. de longueur, on constate que l'œsophage est complètement oblitéré, sur certaines coupes tout au moins. Sur d'autres, on voit de petites cavités arrondies ou aplaties, limitées par une rangée de cellules épithéliales. Certaines coupes montrent 2 ou 3 cavités semblables, ne communiquant point les unes avec les autres. Il semble que ces cavités soient d'autant plus nombreuses qu'on se rapproche de l'extrémité antérieure du conduit.

Même constatation sur un embryon de mouton. Les cavités étaient presque absentes à la partie moyenne, elles étaient au contraire abondantes dans le segment tout à fait inférieur et très abondantes dans le tiers supérieur.

L'existence de ces cavités ou vâcuoles dans l'épithélium œsophagien a été vue et décrite par Kreuter, Forsner et Pensa. Kreuter et Forsner ont retrouvé un processus analogue au niveau du duodenum. Minot l'a observé également au niveau du colon chez un embryon de poulet. Nous n'avons pas pu vérifier l'existence de ces cavités chez les embryons humains, mais Pensa les y a trouvées et décrites.

Que deviennent ces cavités ?

En étudiant cette évolution sur des embryons de poulet de 12, 15, 17 mm. on constate que ces cavités s'étaient en quelque sorte dans tout le tube œsophagien. Au lieu de se cantonner presque exclusivement à la partie supérieure, elles occupent les parties moyennes et inférieures. Un peu plus tard, on voit quelques cavités,

fusionner ensemble et créer ainsi une cavité plus grande, de forme généralement allongée.

Des coupes voisines montrent alors une cavité qui paraît se poursuivre relativement longtemps. Il est difficile de dire si une telle cavité résulte bien de la fusion de plusieurs vacuoles, ou bien si elle n'est qu'une partie persistante de la lumière primitive de l'œsophage.

Nous avons vu que tantôt une paroi, tantôt une autre s'épaissit, semble bourgeonner pour aller fusionner avec la paroi opposée. Dans ces conditions, s'il subsiste d'un bout à l'autre du conduit une lumière même faible, cette lumière n'est pas centrale, elle oscille d'une paroi à l'autre. Il nous paraît impossible d'affirmer ou de nier son existence.

Sur plusieurs embryons nous avons vu des cavités parallèles se poursuivant au devant de 2 ou 3 vertèbres. Il y a apparence de 2 lumières œsophagiennes parallèles. C'est probablement sur la constatation de faits analogues que Schultze affirma que chez l'embryon humain de 8 semaines l'œsophage est double ou triple même en certains points.

Chez un embryon de mouton de 20 mm. de longueur nous avons constaté ceci : L'extrémité antérieure de l'œsophage présentait une large lumière, aucune vacuole n'était visible dans les parois de son épithélium.

La partie moyenne présentait des vacuoles nombreuses et sur l'un des côtés une lumière très étroite se retrouvant sur toutes les coupes.

La partie inférieure avait une lumière presque centra-

le, et quelques vacuoles occupaient encore l'épaisseur de l'épithélium.

Quoiqu'il en soit, il nous apparaît évident que la lumière œsophagienne disparue, réapparaît par la fusion des cavités qui occupaient précédemment l'épaisseur de son épithélium.

Si ces cavités restent distinctes, la lumière œsophagienne ne sera point récréée, l'imperforation de l'organe en résultera. Rapprochons maintenant de ces données embryologiques l'observation d'imperforation œsophagienne publiée par Philipps.

A l'autopsie, il trouve :

— Un bout supérieur en cul-de-sac fermé à 5 cm. au-dessous de l'épiglotte.

— Un bout inférieur tenant à l'estomac.

— Un cordon intermédiaire de 5 cm.

Ce cordon est constitué par des fibres musculaires lisses, en grande partie longitudinales et entourées d'une gaine fibro-vasculaire. « A côté de ce faisceau musculaire étaient placées deux masses d'épithélium stratifié avec une lumière distincte. Elles étaient placées côte à côte, mais chaque masse épithéliale avait son enveloppe fibro-musculaire propre. » Philipps conclut « reste d'imparfait développement ».

Nous admettons donc que la non fusion des vacuoles intra-épithéliales peut créer l'imperforation de l'œsophage.

Est-il impossible d'admettre qu'une vacuole s'ouvrant à la fois dans l'œsophage et dans la trachée crée la communication œsotrachéale ?

Pourquoi cette communication se fait-elle presque toujours au niveau de la bifurcation trachéale ? Nous avons admis que l'étirement du conduit (Pensa) et peut-être la Drucksatrophie invoquée par Luschka agissent à ce niveau comme causes prédisposantes.

La compression exercée par les vaisseaux admise par Sncert agirait non plus pour oblitérer l'œsophage, mais pour arrêter son développement en gênant sa nutrition.

Symptomatologie

Il s'agit le plus souvent d'un enfant né à terme, bien constitué et de poids normal. Quelques heures après sa naissance on lui fait boire, à la cuiller, un peu d'eau sucrée. Il semble l'avaler, mais quelques secondes après, rejette le liquide ingéré. Un deuxième, un troisième essai ne donnent point un résultat meilleur. Un instant après avoir bu l'enfant est pris d'une quinte de toux au cours de laquelle il se cyanose, suffoque et rejette, en même temps que le liquide ingéré, une quantité plus ou moins considérable de mucus aéré.

Lorsqu'on tente de mettre l'enfant au sein, les phénomènes s'accroissent. Il est avide, glouton, exerce au début de grands efforts de succion, puis brusquement s'arrête, devient violet et vomit tout ce qu'il a pris. Si l'on examine ce lait vomi, dit Vincent, on constate qu'il est lavé en quelque sorte sans présenter aucune marque d'imprégnation par les sucs gastriques ; il n'est pas cailleboté. Les accès de suffocation deviennent de plus en plus violents. « L'enfant paraît devoir mourir à chaque instant » (Brosset), comme dans notre cas on n'ose plus l'alimenter de peur de le voir succomber au cours d'une crise.

Les accès qui ne survenaient tout d'abord qu'à l'occa-

sion d'une tentative de tétée se montrent bientôt dans l'intervalle de ces tentatives.

Peut-être le cul-de-sac œsophagien ne s'est-il pas vidé du premier coup. Peut-être aussi l'irritation de la trachée par quelques gouttes de liquide restant suffit-elle à déterminer la crise. Les parents, qui tout l'abord ne s'inquiétaient point outre mesure, sachant que certains enfants têtent irrégulièrement pendant les premières heures de leur existence, s'alarment bientôt de voir se répéter ces vomissements et ces crises d'asphyxie. Ils appellent le médecin.

A l'examen, on constate tout d'abord que la bouche et le pharynx buccal sont normaux, il n'y a pas trace de lésions locales pouvant faire obstacle à l'allaitement. La langue est rose. L'enfant a uriné, rendu son méconium, mais n'a pas eu de selles depuis. Au palper, le ventre est normalement souple, le foie un peu petit ou de dimensions physiologiques. L'auscultation du thorax fournit des renseignements variables. Le premier jour on n'entend souvent aucun bruit surajouté ; le rythme, la qualité du murmure vésiculaire sont normaux. Les jours suivants, au contraire, il est fréquent de constater une respiration bruyante, ronflante, et parfois, comme nous le verrons, des signes de condensation pulmonaire. Il s'agit là toutefois d'une véritable complication.

Le médecin vérifie alors les dires des parents. Il tente de faire avaler à l'enfant quelques gouttes de lait ou d'eau sucrée. Il est possible que les premières gouttes soient bien tolérées, mais on poursuit l'essai et la crise apparaît. L'imperforation œsophagienne est probable. Le cathété-

isme de l'œsophage va vérifier cette hypothèse et conduire au diagnostic.

On se sert d'une sonde en caoutchouc n° 15 ou 16 sur laquelle on peut marquer d'un trait noir la distance habituelle du rebord gengival au cardia (17 cm. d'après Mouton). On la fait pénétrer prudemment en suivant le plafond de la bouche, puis la paroi postérieure du pharynx de façon à éviter sûrement l'orifice glottique. Dans la règle l'enfant vous aide, il avale la sonde et la dirige de lui-même dans son œsophage. La sonde pénètre tout d'abord facilement, mais très rapidement on se sent arrêté. Le doigt s'assure qu'elle est bien dans l'œsophage. Si l'on insiste on peut obtenir une progression apparente, mais on aperçoit que la sonde s'est recourbée et que son extrémité tend à ressortir. « Evidemment le tube a fait le tour d'une ampoule œsophagienne et en se recourbant est venu vers le pharynx » (Le Mée).

On recommence la même manœuvre. On mesure la longueur du tube qui pénètre. Elle est de 8-10-12 cm. Si nous nous rappelons que Morosoff fixe à 7 cm. la distance qui existe entre l'origine de l'œsophage et le rebord gengival, nous pourrions conclure que l'œsophage est oblitéré à 1-3-5 cm. de son orifice supérieur.

Eyquem insiste sur la nécessité de pratiquer plusieurs manœuvres successives. « Il importe, avant de se prononcer définitivement, d'avoir fait quelques tentatives en changeant la sonde de place et de direction, en la tirant ou la repoussant comme on a l'habitude de le faire dans le cathétérisme de l'urèthre. Il faut se rappeler, en effet, que l'œsophage est normalement rétréci au niveau de la qua-

trième dorsale et que ce rétrécissement, sans importance, lorsque l'opération est pratiquée chez un adulte, peut induire en erreur chez un enfant, en raison de son petit calibre et faire croire à une oblitération qui n'existe pas. »

Dans quelques cas le tableau clinique est un peu modifié.

Certains enfants (obs. Brosset) ne font ni effort de succion ni mouvement de déglutition. Ils sont somnolents, dorment des heures et ne s'éveillent que pour tousser. Ils expectorent alors quelques mucosités glaireuses plus ou moins aérées et se rendorment soulagés.

Chez d'autres enfants, accès de toux et vomissements ne se produisent point à chaque essai d'alimentation. Il semble que certains essais soient fructueux. En réalité le vomissement se produit un quart d'heure plus tard et sans raison apparente. Ces cas correspondent, semble-t-il, à une plus grande capacité du cul-de-sac supérieur de l'œsophage. Un pareil fait a été observé par Legrand : une première cuillerée de liquide était bien tolérée. Elle n'était rejetée que plus tard ou immédiatement après si l'on poursuivait l'essai.

« Si on prend soin, dit Legrand, de mesurer la quantité de lait ingurgitée et celle rendue, on constate que le volume est à peu de chose près le même. Cela peut surtout être observé nettement lorsque l'enfant est nourri au biberon ou à la cuillère. Ainsi, dans notre observation n° 1, la première cuillerée de lait était très bien tolérée ; à la seconde, les phénomènes de suffocation se montraient. L'autopsie de notre sujet nous a donné l'explication de ce fait : nous avons pris la cuillère qui servait à nourrir

l'enfant et nous en avons porté directement le contenu dans le diverticule supérieur, sur la pièce préparée. Le contenu de cette première cuillerée remplissait presque complètement le cul-de-sac ; à la seconde, le liquide achevant de remplir le cul-de-sac, reflua dans le larynx et la trachée ; sur le vivant ce passage de liquide dans le larynx mettait aussitôt les réflexes en jeu, d'où accès de toux, rejet de mucosités d'abord, et du lait ensuite ».

Dans nombre de cas, les phénomènes de suffocation attirent seuls l'attention. L'enfant a une quinte de toux à la moindre tentative d'allaitement. Il est trop chétif pour expulser par un vomissement le peu de liquide qu'il a avalé. On doit le débarrasser des mucosités qui encombrant son arrière-gorge pour lui permettre de reprendre haleine. Ces formes, où les vomissements sont absents, ont fait souvent errer le diagnostic. On a pensé à un asthme infantile (Happich, Wyler), à une bronchite fétide (Brosset). L'imperforation œsophagienne a été une trouvaille d'autopsie.

Certaines observations, enfin, offrent un caractère spécial, du fait de la nature et de l'abondance des mucosités et des glaires qui sont rejetées soit en même temps que le liquide ingéré soit en dehors des vomissements. On y a vu un élément de diagnostic différentiel sur lequel nous reviendrons.

Evolution. -- Pronostic

Quelles que soient les différences de symptomatologie qui aient été observées, l'évolution est toujours sensiblement la même. Ce sont les phénomènes d'inanition qui dominent dans tous les cas. L'enfant dépérit rapidement, perd du poids et finit par succomber au bout d'un temps plus ou moins long.

Enfant mort-né.....	2
Mourant le 1 ^{er} jour.....	4
» 2 ^e ».....	5
» 3 ^e ».....	6
» 4 ^e ».....	13
» 5 ^e ».....	11
» 6 ^e ».....	9
» 7 ^e ».....	4
» 8 ^e ».....	6
» 9 ^e ».....	3
» 10 ^e ».....	2

Dans une quarantaine d'observations le jour de la mort n'est pas précisé. Très rarement la mort survient après le 10^e jour. 11^e jour (Mackenzie, Ayres). 12^e jour (Ward, Quain). 20^e jour (cas personnel qui est la plus longue survie actuellement notée).

Il est difficile de savoir dans quelle mesure la concomitance d'autres malformations hâtent le trépas.

Il semble cependant que les enfants atteints de grosses malformations vasculaires et cardiaques vivent moins longtemps que les autres. Ceux qui présentent une imperforation anale atteignent au contraire la moyenne d'existence habituelle.

La mort très précoce (1^{er} au 3^e jour) survient subitement au cours d'une de ces crises de suffocation que nous ayons décrites.

La mort rapide (4^e et 5^e jour), relève dans quelques cas de la broncho-pneumonie (Anna Müller, Spicer, Mackenzie). Même lorsqu'à l'autopsie on constate un foyer de condensation du parenchyme pulmonaire, on ne doit point conclure que cette complication fut directement la cause de la mort. Le plus souvent ces foyers sont peu importants. On les trouve aussi bien chez des enfants qui n'ont présenté aucun des signes capitaux de la broncho-pneumonie. Mis à part quelques cas où ces lésions pulmonaires furent vraiment importantes (Anna Müller), nous pouvons admettre que l'enfant meurt d'inanition.

Diagnostic

Les symptômes de l'imperforation œsophagienne sont généralement tels que l'hypothèse d'une malformation du conduit se pose obligatoirement à l'esprit du médecin. Il suffit d'un cathétérisme pour vérifier immédiatement l'hypothèse et affirmer le diagnostic.

Un simple examen de la cavité buccale permet, comme nous l'avons vu, d'éliminer ces causes de gêne de l'alimentation que sont le bec de lièvre, la division ou la perforation de la voûte palatine, l'absence congénitale du voile du palais, les tumeurs sublinguales, une disposition anormale du frein de la langue. Certains cas de rétrécissement congénital de l'œsophage peuvent s'accompagner à la naissance de phénomènes très voisins de ceux que nous avons décrits, mais ce n'est pas le cas le plus général. Le plus souvent, en effet, l'alimentation liquide est possible et ce ne sera que beaucoup plus tard, l'enfant commençant à avaler des solides, que les troubles de déglutition apparaîtront. Malgré leur rareté ces rétrécissements constituent des faits très importants.

Les oblitérations en « diaphragme » leur sont très voisines et c'est avant tout ces dernières lésions que nous de-

vons essayer de déceler car elles sont peut-être susceptibles d'être traitées efficacement.

Les rétrécissements congénitaux du pylore, les spasmes de cet organe peuvent-ils devenir une cause d'erreur ? Ils entravent de manière absolue l'alimentation de l'enfant. Ils provoquent des vomissements succédant de très près à la prise du lait, mais les crises de suffocation manquent ; le lait, au lieu d'être non transformé et comme lavé, est déjà cailleboté et coagulé. Il a visiblement subi l'action du suc gastrique.

Les oblitérations siégeant plus bas sur le tractus intestinal ne seront guère en cause. Elles s'accompagnent de phénomènes abdominaux, de ballonnement du ventre, de coliques qui leur sont propres.

L'imperforation anale coexiste parfois, avons-nous vu, avec l'imperforation œsophagienne. La première, plus évidente est aisément diagnostiquée et le chirurgien intervient. La lésion œsophagienne passe inaperçue ; elle est, comme dans le cas de Guyot, une trouvaille d'autopsie. Si donc, un nouveau-né succombe après une intervention pour imperforation anale, il y a lieu de penser à la possibilité d'une lésion œsophagienne.

En étudiant la symptomatologie, nous avons noté ces formes spéciales où prédominent les signes pulmonaires tant fonctionnels que physiques. Ils peuvent s'imposer à l'attention du clinicien et l'orienter vers une affection du poumon. — Dans son observation, Brex écrit : « Ma première idée fut de croire à un refroidissement... A l'auscultation je trouve quelques gros râles muqueux disséminés dans la poitrine, en arrière. » Les phénomènes

persistant, il pensa à l'imperforation, fit le cathétérisme et du même coup le diagnostic. Pour le 2^e enfant cité par Frosset « on a cru pendant la vie à un asthme infantile ou à une bronchite fétide ».

En effet, c'étaient surtout des phénomènes de suffocation qui dominaient. Les mucosités n'étaient expulsées que très difficilement. Il n'y a pas eu de vomissements. Aussi a-t-il été traité comme étant atteint d'une bronchite.

D'autres observations montrent les mêmes causes d'erreur, elles apportent toutefois le même élément de diagnostic important : l'existence de toux avec rejet de mucosités. « Or, en dehors de la coqueluche, jamais un nourrisson ne crache, et pour un nouveau-né cette affection semble inadmissible ». Nous partageons cette opinion de Dam. L'expulsion de mucosités doit faire penser à l'imperforation œsophagienne et doit faire tenter le cathétérisme.

Le diagnostic positif de l'impérforation de l'œsophage étant posé, est-il possible d'en soupçonner, puis d'en affirmer la forme anatomique ? Nous savons que l'abouchement du segment inférieur dans la trachée est la règle ; est-il possible de confirmer son existence par l'examen clinique ?

« Dans deux cas, dit Eyquem, on a pu faire ce diagnostic car on entendait à distance un bruit singulier, bruit de glouglou, ronflement trachéal, dû évidemment au passage de l'air à travers une ouverture étroite ou irrégulière. Dans d'autres cas, c'est à l'embarras de la respiration, à la couleur violacée de la face, à la teinte

bleuâtre et au refroidissement des extrémités, qu'on présumera la lésion. Dans plusieurs observations on a encore signalé le rejet par l'enfant d'une plus ou moins grande quantité de mucosités blanchâtres ou sanguinolentes. » C'est en se basant sur des signes respiratoires intenses qui accompagnaient les régurgitations, que Périer établit le diagnostic de communication œsophogotrachéale chez un nouveau-né atteint d'imperforation œsophagienne.

Le dernier signe : rejet de mucosités blanchâtres abondantes, est également mis en valeur par Tarnier.

« Un fait digne d'attention, écrit cet auteur, car il est fait pour induire en erreur en cette circonstance, c'est que plusieurs enfants eurent de véritables vomissements de matière muqueuse ou glaireuse qui provenait de l'estomac. Il est clair que dans ces cas, le bout inférieur s'ouvre dans la trachée et que les matières vomies traversent le larynx. Il en résulte des accès de dyspnée (même dans l'intervalle des tentatives d'alimentation) qui ont pu servir deux fois dans l'observation du docteur Quain et dans la mienne, à établir le diagnostic précis de la variété anatomique. »

Polailon écrit dans une communication : « Quoique la respiration fût peu gênée, le nouveau-né rendait de temps en temps, par la bouche et les fosses nasales, une grande quantité de mucosités remplies de bulles d'air. »

Vincent, de son côté, note que « pendant la vie l'enfant, outre ses régurgitations, a présenté quelques troubles bronchiques qui devaient venir de vomissements de mucosités stomacales. »

Cette issue de mucosités stomacales par la voie œsophago-trachéale est démontrée possible par une observation de Benault et Sebilleau. « L'enfant à qui on avait pratiqué la gastrostomie rendait par la bouche le lait qu'on lui introduisait par l'orifice stomacal. Nous nous sommes demandés après l'opération si chez lui l'œsophage, au lieu d'être complètement obstrué, n'était pas le siège d'un rétrécissement très étroit. Cette supposition était fausse ainsi que nous l'a montré l'autopsie. »

Le même fait est signalé par Le Mée chez son petit malade opéré de gastrostomie : immédiatement après l'intervention on tente d'introduire à l'aide d'une sonde 40 cmc de lait bouilli coupé par moitié d'eau bouillie. A cause d'un cas antérieur (opéré de Baudet) « l'enfant est tenu pendant l'injection dans la position verticale et la sonde est, autant que possible, dirigée vers le pylore. Malgré ces précautions, dès les premiers centimètres cubes, l'enfant est pris d'une quinte de toux et paraît un peu gêné pour respirer. Une petite quantité de lait revient par la bouche. »

Le rejet des mucosités blanchâtres peut-il être considéré comme un signe certain de la communication œsotrachéale ?

Breëx ne le pense point. Dam qui rapporte son opinion écrit : « L'enfant avale petit à petit de la salive qui peu à peu remplit le cul-de-sac œsophagien ; celui-ci rempli déborde ; il s'en écoule de petites quantités dans le larynx et la trachée, qui viennent encombrer les voies respiratoires, provoquant des râles audibles et, à un moment donné, alors que tout le système aérien est obstrué

par la salive et les mucosités, l'enfant suffoque, les réflexes entrent en jeu et tout est expulsé. Il fait valoir à l'appui de cette thèse le symptôme trouvé chez son malade, à savoir la disparition des râles qui encombrèrent la poitrine après l'accès de toux et de suffocation qui a amené l'expulsion des glaires aérées. Et ce n'est pas de la congestion pulmonaire, de la broncho-pneumonie, puisque l'enfant n'a pas présenté d'hyperthermie. Le même mécanisme pourra provoquer le même symptôme dans tous les cas, à quelques variétés anatomiques qu'ils appartiennent. »

En admettant que les glandes salivaires du nouveau-né fabriquent suffisamment de salive pour remplir en un temps très limité le cul-de-sac œsophagien, nous ne pensons point que cette salive puisse déborder, venir encombrer et obstruer les voies respiratoires sans provoquer un réflexe quasi immédiat. Brex pense que ces mucosités sont essentiellement de la salive. Tarnier, au contraire, qu'elles sont essentiellement d'origine gastrique. Un examen histochimique ne pourrait-il point fournir des renseignements permettant de trancher la question ? La présence de ferments gastriques témoignerait sans doute possible en faveur de leur origine stomacale. Certes, ces ferments ne doivent point être très abondants chez le nouveau-né, mais l'examen est praticable et, le cas échéant, devrait être fait.

En lisant certaines observations il nous est apparu que la répétition des crises de suffocation, en dehors des tentatives d'alimentation, était un bon signe en faveur de la communication œsotrachéale. Cette répétition man-

que en effet, dans la plupart des cas où cette communication n'existe pas. Dans une observation, Dam conclut que son cas ressort à l'imperforation sans communication après avoir observé que « après quelques mouvements de succion l'enfant suffoque et dans une quinte de toux rejette tout ce qu'elle a pris, avec quelques spumes blanchâtres. En dehors des tétées, il n'y a ni vomissement ni suffocation. »

Les gros signes d'auscultation semblent également manquer (Marsh, Lichty, Philipps) quand la communication n'existe pas.

Nous concluons donc : Le ronflement et les gros râles trachéaux d'une part, le rejet d'une grande quantité de mucosités glaireuses dans l'intervalle des tétées d'autre part, peuvent nous permettre de diagnostiquer l'abouchement du segment inférieur de l'œsophage dans la trachée.

Dans les cas où nous pouvons, comme dans l'observation de Dam, diagnostiquer à peu près sûrement la non communication œsotrachéale, il devient capital de savoir si l'on se trouve en présence d'une imperforation par absence partielle ou bien d'une imperforation par diaphragme. Aucun signe en l'état actuel ne nous permet cette différenciation. Nous verrons, en examinant les divers traitements proposés, que la gastrostomie nous permettant le cathétérisme rétrograde, nous permettra du même coup de franchir cette dernière étape du diagnostic.

Traitement

Passons tout d'abord en revue les modes de traitement qui ont été proposés ou appliqués jusqu'ici.

Nous ne dirons rien des moyens médicaux palliatifs qui ont été opposés à la répétition des crises de suffocation. On a conseillé d'essayer l'alimentation au moyen d'une sonde nasale, de coucher l'enfant horizontalement, la tête renversée. On est parvenu à retarder les progrès de l'inanition par des lavements alimentaires, des injections de sérum artificiel. On n'a fait que prolonger une agonie.

Nous ne signalerons également que pour mémoire la proposition de Thomas : Trachéotomiser l'enfant, faire passer une sonde par la trachée dans le segment inférieur de l'œsophage, la pousser jusqu'à l'estomac. Cette technique qui ne s'appliquerait que dans les cas avec communication œsotrachéale, les plus fréquents évidemment, n'empêcherait pas l'enfant de vomir par le même mécanisme, ainsi que nous l'avons vu dans les observations de Renault et de Le Mée.

Holmes fut un des premiers à vouloir tenter un traitement chirurgical de l'imperforation œsophagienne. Il proposa d'amener les deux bouts du conduit en contact,

ouvrir les deux culs-de-sac, puis de les suturer l'un à l'autre. Cette intervention ne fut jamais pratiquée.

« L'œsophagotomie, écrit Tarnier dans son mémoire, déjà si laborieuse et si grave chez l'adulte, doit à mon sens être complètement repoussée ici. La brièveté du cou chez l'enfant rendrait en effet le manuel opératoire presque impossible. Comment d'ailleurs savoir à quel niveau monte le bout inférieur, comment deviner s'il ne manque pas en totalité ? Quand enfin l'œsophage s'ouvre dans la trachée et c'est le cas le plus fréquent, cette ouverture se fait à quelques millimètres seulement au-dessus du point où naissent les bronches, dans une région par conséquent inaccessible au bistouri.

« Reste donc la gastrostomie. Les tentatives faites jusqu'à ce jour chez l'adulte ne sont pas de nature à encourager le chirurgien. Quelque hasardée que soit une pareille opération, je n'hésite cependant pas à dire qu'elle seule est rationnelle quand il s'agit d'une imperforation congénitale de l'œsophage. »

Tarnier invoque ensuite des raisons de difficultés opératoires particulières provenant de la grosseur du foie, du peu de volume de l'estomac caché derrière lui et conclut en disant qu'il n'est point partisan de la gastrostomie. « Mais, maintient-il, je crois que si quelque jour un chirurgien se décide à agir dans un cas pareil, c'est la seule opération rationnelle. »

La première gastrostomie pratiquée dans ces conditions fut faite par Steel en 1888. D'autres suivirent : Robineau, Villemain, Kirmisson, Baudet, Le Méc, Helferich et Enderlen cités par Happich.

L'intervention fut toujours menée à bonne fin malgré quelques difficultés.

Steel écrit : « La chloroformisation fut bien supportée, l'abdomen ouvert au-dessus de l'ombilic, dans la ligne médiane, l'estomac mis à découvert saisi et suturé aux parois abdominales par des points de suture. Ici, nous rencontrâmes des difficultés du fait de la tendance à la hernie du foie. L'estomac fut ouvert, sa cavité était naturellement vide et ses parois parfaitement normales. »

L'objection de Tarnier concernant le foie se trouve donc partiellement justifiée par les dires de Steel. Cet auteur ne signale point la rétraction, la petitesse de l'estomac, deuxième objection soulevée par Tarnier. Elle ne se retrouve point en tout cas dans l'observation de Le Mée :

« Une incision oblique est pratiquée suivant le rebord gauche des fausses côtes. Le péritoine est ouvert après traversée des fibres du grand droit. On aperçoit en haut de l'incision le foie qui est facilement récliné. Une portion du tractus digestif se présente dilatée à travers la plaie tendant à faire saillie au dehors. S'agissait-il de l'estomac ? Au premier abord, vu notre diagnostic d'oblitération de l'œsophage, on aurait pu croire que l'estomac d'un enfant qui n'avait pris aucun aliment devait être rétracté. Mais instruits par un cas antérieur observé par l'un de nous, nous pensons qu'il s'agit bien de l'estomac. Cette saillie se gonfle rythmiquement suivant les mouvements respiratoires et la réduction amène un certain degré de suffocation...

« Pour plus de sûreté on va à la recherche du colon

transverse que l'on trouve en bas et en arrière, aplati et avec ses trois bandes caractéristiques.

« On s'efforce de bien faire la bouche gastrique au niveau du vestibule du pylore. La musculuse est fixée par quatre points aux bords de l'incision cutanée. L'estomac est ouvert dans la région ainsi délimitée et la muqueuse est suturée de même par 4 points à la peau. A ce moment la sortie de l'air se fait entendre et à chaque mouvement expiratoire le même phénomène se produit. »

L'intervention en soi, semble dans la majorité des cas, être très bien tolérée par l'enfant, mais aucune survie appréciable n'a été notée. Pourquoi ? Schok opératoire ? L'intervention est rapide, l'anesthésie n'est même pas nécessaire, il n'y a pas d'hémorragie primitive ou secondaire (sauf un cas Kermisson). Il nous paraît que la communication œsotrachéale est la grande cause de ces insuccès. Que se passe-t-il en effet après la gastrostomie ? L'enfant rejette par la bouche et par le nez le lait qu'on lui introduit dans l'estomac (Robineau, Le Mée), il manque d'asphyxier quand on lui injecte le liquide (Baudet). Dans le cas de Villemin « le lait est expulsé en grande partie à travers la bouche gastrique par l'air que l'enfant faisait pénétrer dans l'estomac presque à chaque expiration ».

Et cependant, Le Mée fait remarquer « grâce à la position verticale sans doute il revint très peu de lait et à la première injection seulement. Les trois autres fois, le lait pénétra complètement dans l'estomac sans être ni rejeté par les voies aériennes ni par la bouche gastrique.

A l'autopsie, il n'en restait plus trace dans cet organe. Notons aussi que les poumons étaient normaux. »

L'enfant garde donc un peu de lait, il se nourrit. Nous inclinons à croire que dans la majorité des cas rapportés l'enfant n'a pu rétablir son équilibre, il n'a pas pu profiter d'une alimentation trop tardive. Après comme avant la gastrostomie, l'alimentation reste incertaine, et la communication œsotrachéale persistant, l'enfant n'a aucune chance d'échapper à l'infection pulmonaire.

Le pronostic ne serait-il point meilleur si l'on pouvait empêcher le reflux des aliments par le cardia et supprimer complètement la communication gastro-trachéale ?

Chez son opéré, Villemin fit disparaître les régurgitations buccales en portant le lait dans le duodénum, par l'intermédiaire d'une sonde profondément enfoncée. Demoulin proposa même de substituer la jejunostomie à la gastrostomie. Pour éliminer complètement la possibilité de vomissements, Villemin pensa aussi à sectionner le cardia, à le fermer du côté œsophagien, à l'aboucher à la peau du côté gastrique. Cette occlusion du cardia pourrait être réalisée de façon plus simple, d'après Hapich. Chez le lapin, cet auteur obtint en 3 jours, une occlusion complète du canal en injectant dans sa cavité une solution de chlorure de zinc à 5 %.

Toutes ces tentatives de traitement n'ont donné, jusqu'ici, aucun résultat favorable. Certains auteurs, comme Broca, conseillent même l'abstention, se refusant à mettre en circulation des enfants voués à l'alimentation gastrique définitive. Que ferions-nous donc en présence d'un enfant atteint d'imperforation de l'œsophage ?

Notre conduite serait dictée par la nature des lésions que nous constaterions, et par les phénomènes observés.

S'agit-il d'un enfant présentant des anomalies multiples, œsophagiennes et artérielles, par exemple : abstention. S'agit-il d'un enfant chez lequel nous aurons pu établir le diagnostic de communication œsotrachéale, d'abouchement du segment inférieur de l'œsophage à la bifurcation trachéale : abstention.

S'agit-il, au contraire, d'un enfant chez lequel semblable communication ne semble pas probable, nous mettons tout en œuvre pour essayer d'obtenir un résultat.

Nous ferions successivement :

Une gastrostomie.

Un cathétérisme rétrograde explorateur.

Une œsophagotomie transthoracique.

1°) La gastrostomie doit être faite le plus près possible du pylore. On peut, comme dans le procédé de Soulioux, attirer à l'extérieur un cône d'estomac, lui faire subir une torsion de 180 degrés et dans cette attitude fixer sa base au péritoine pariétal. On continue la torsion dans le même sens d'environ 120 degrés et on fixe à l'aponévrose antérieure du muscle droit, le cône arrivé à cette position nouvelle. Le sommet du cône étant ouvert, on suture la muqueuse à la peau.

Ce procédé nous paraît le meilleur pour obtenir une bouche continente. Toutes les deux heures on mettra l'enfant debout, on introduira une sonde par la bouche gastrique et on la poussera profondément dans le duodenum. On pourra ainsi l'alimenter.

2°) On tentera un cathétérisme rétrograde de l'œsophage.

Ce cathétérisme fait avec une sonde molle nous renseignera sur l'existence d'un segment inférieur œsophagien sur sa perméabilité et sur sa longueur.

Ce premier examen sera complété par un examen sous écran, au moyen de sondes métalliques.

On fera progresser une sonde dans le segment supérieur et une autre sonde dans le segment inférieur, ces deux sondes marchant l'une vers l'autre. On verra quels rapports elles présentent, on en déduira la longueur du segment manquant. Dans certains cas heureux, on pourra constater qu'elles se rencontrent presque, que les deux culs-de-sac par conséquent sont très voisins l'un de l'autre.

Ces données nous seront très utiles pour tenter la cure complète de la malformation par œsophagotomie transthoracique.

3°) OEsophagotomie.

Nous ne signalerons que pour mémoire l'œsophagotomie externe, cervicale qui fut tentée une fois et sans succès, par Helperich.

Dans aucune des observations que nous avons dépouillées, la disposition des cul-de-sac œsophagiens ne s'est montrée telle, que cette intervention puisse mener à la découverte du segment inférieur.

On fera donc une œsophagotomie transthoracique.

« Mais on peut faire, écrit Sencert, des interventions plus simples et qui pourraient être efficaces... On pourrait, à l'aide d'un long trocart, faire une sorte d'œsopha-

gotomie interne et placer une sonde du bout supérieur dans l'inférieur. On pourrait ainsi conduire au niveau du point imperforé au-dessus et au-dessous, par en haut et par en bas, les deux branches mâles et femelles d'un petit bouton de Murphy, qu'on unirait ensuite par une pression convergente. Notre conclusion sera également celle de Sencert : « Ce sont là des interventions d'une gravité exceptionnelle. Mais devant une affection qui ne pardonne jamais, est-il défendu d'essayer d'obtenir la guérison, fût-ce au prix des plus grands dangers ».

Observations

La plupart des observations publiées ont été réunies dans la thèse de Legrand, Paris 1897, n° 234, et l'ouvrage de Happich *Ueber OEsophagus missbildungen, zugleich ein Beitrag zur kenntnis der Entwicklungsgeschichte von OEsophagus und Trachea*, in-8°, Marburg, 1905. Nous ne jugeons pas utile de les reproduire à nouveau. Nous ne donnerons que celles dont ces auteurs n'ont pas eu connaissance.

1° Cas de Gibson, 1696, cité par Thomas. On congenital occlusion of the oesophagus. *Lancet* London 1904, page 361.

Bout supérieur, aveugle.

Cordon intermédiaire ?

Bout inférieur : ouvert dans la trachée.

2° Dam. De l'imperforation de l'oesophage, *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, T. XXIV, octobre 1906.

OBSERVATION I

Au moment des tétées, suffocation et vomissements.

En dehors des tétées, rien.

Pas d'intervention.

Pas d'autopsie.

OBSERVATION II

Au moment des tétées, vomissements et asphyxie.

En dehors des tétées, rejet de mucosités blanchâtres.

Pas d'intervention.

Pas d'autopsie.

3° Vieillard et Le Mée. Oblitération congénitale de l'œsophage. *Rev. mens. mal. enfance*, décembre 1906.

Au moment des tétées, cyanose et vomissements.

Gastrostomie, mort le lendemain.

Autopsie.

Bout supérieur se termine en cul de sac à 3 cm au-dessous de l'orifice du larynx.

Cordon intermédiaire. Quelques tractus unissent l'œsophage (bout supérieur) à la trachée.

Bout inférieur s'abouche dans la trachée à 1 cm. au-dessus de la bifurcation.

Aucune anomalie concomitante.

4° Patron, *Gaz. méd.*, Nantes, 1906, pages 573-576.

L'enfant vomit après les tétées et dans leur intervalle. Autopsie.

Bout supérieur, 3 cm.

Cordon intermédiaire, tissu cellulaire attachant le bout supérieur à la trachée.

Bout inférieur, s'ouvre à la bifurcation trachéale.

5° Spicer. A case of abnormal development of the œsophagus. *Lancet*, London, 1907, page 157, 3 cas.

Chez tous, bout supérieur, en cul de sac.

bout inférieur, s'ouvre à la bifurcation trachéale.
cordon intermédiaire, cellulaire.

Dans l'un des cas, imperforation anale et persistance du trou de Botal.

6° Guyot. *C. R. Soc. Anat.*, Paris 1907, page 384. Enfant opéré pour imperforation anale. L'imperforation œsophagienne est une trouvaille d'autopsie.

Bout supérieur, cul de sac de 5 cm.

Cordon intermédiaire, quelques tractus aplatis allant du bout supérieur à la trachée.

Bout inférieur, s'ouvre à la bifurcation trachéale.

7° Giffhorn. Beitrag zur Actiologie der congenitalen Atrésie des oesophagus mit oesophagotrachéal Fistel. *Wirchows Archiv*, 1908, T. 192, p. 112-126.

1^{er} cas. Intervention pour toute petite ouverture rectale.

Bout supérieur, 3 cm. épaissi.

Cordon intermédiaire, 0.

Bout inférieur, s'ouvre dans la trachée.

L'uretère gauche se termine en cul de sac.

2^e cas.

Bout supérieur, très épaissi.

Cordon intermédiaire, quelques faisceaux musculaires.

Bout inférieur, s'ouvre dans la trachée.

Défaut de coalescence du mésentère colique.

8° Philipps. Congenital malformation of the oesophagus with the report of a case. *Arch. of Pediatrics*, N.-Y., 1908, p. 267-272.

Bout supérieur, arrêt 5 cm. au-dessous de l'épiglotte.

Cordon intermédiaire de 5 cm.

Bout inférieur, cul de sac.

Nous avons cité ailleurs l'examen microscopique.

9° Müller Anna. Über einen Fall von blinder Endigung des oesophagus mit Kommunikation seines Brust teiles mit der Luftröhre, *Central Blatt f. Gynäk*, Leipzig, 1912, p. 767-771.

Vomissements après et dans l'intervalle des tétées.

Bout supérieur, cul de sac de 6 cm. $\frac{1}{2}$.

Cordon intermédiaire, n'existe pas.

Bout inférieur, s'ouvre à la bifurcation trachéale.

Persistance du trou de Botal.

Conclusions

1°) L'imperforation de l'œsophage est due le plus souvent à une absence partielle de l'organe.

2°) Dans la règle il existe :

Un segment supérieur se terminant en cul-de-sac à 10-12 cm. des arcades gingivales.

Un cordon intermédiaire unissant ce cul-de-sac à la trachée ou au segment inférieur.

Un segment inférieur qui dans les $3/4$ des cas s'ouvre dans la trachée, dans $1/4$ seulement se termine en cul-de-sac.

La malformation est remarquablement uniforme.

D'autres malformations peuvent coexister avec elle.

3°) L'imperforation œsophagienne est due à un arrêt de développement de l'organe.

L'œsophage est primitivement un tube creux constitué par la partie de l'intestin primitif allant de l'aditus antérieur à la membrane de Rathke ou voile du palais primitif.

Secondairement sa lumière disparaît presque complètement, le tube est devenu un cordon plein. Elle se rétablit ultérieurement par l'union d'un grand nombre de petites cavités intra-épithéliales avec la lumière restante.

Le maintien de la partie moyenne au stade cordon joint ensemble dû à l'éirement du conduit et aux compressions exercées par de gros vaisseaux anormalement placés.

4°) Cliniquement l'atrésie œsophagienne se manifeste par des crises de suffocation et des vomissements suivant immédiatement chaque tentative d'alimentation.

La mort survient au bout de 6 jours en moyenne.

5°) Le cathétérisme de l'œsophage permet de faire aisément le diagnostic.

La communication œsotrachéale est probable lorsqu'on constate de gros râles trachéaux et le rejet d'une grande quantité de mucosités glaireuses dans l'interval-
le des tétées.

6°) Lorsque la communication œsotrachéale est impro-
pable, on doit intervenir et faire :

1°) La gastrostomie.

2°) Un cathétérisme rétrograde du conduit, sous
écran.

3°) L'œsophagotomie transthoracique, si la situation
des deux cul-de-sac rend leur réunion possible.

Vu le doyen,

ROGER.

Vu le président,

BERNARD.

Vu et permis d'imprimer,

Le vice-recteur de l'Académie de Paris,

APPEL.

Bibliographie

- ABEL WILLIAMINA. — The arrangement of the longitudinal and circular musculature at the upper end of the œsophagus. — *J. Anat. & Physio.*, London, 1912-1913, 381-390.
- APFELH. — Congenital stenosis of the œsophagus, case report. — *New-York méd. journ.*, 1918, 108.
- BALFOUR. — Traité d'embryologie et d'organogénie, Tome II, in-8°, Paris 1885.
- BERBLINGER. — Partielle Atrésie des œsophagus, Kommunikation zwischen Trachea und unterer Speiseröhren halfte. — *Münch. med. Wochschrift*, 1918, 113.
- BLASIUS. — Observata medica rariora, 1674, Table VI.
- BRENNEMANN J. — Congenital Atrésia of the œsophagus with report of four additionnal cases with three necropsies. — *Am. journ. Dis. childr.*, 1918, 143-153.
- BRÜEL. — Zur Casiustik der missbildungen der Speiseröhre, in-8°, giessen 1892.
- CADIAT. — Développement de la portion céphalo-thoracique de l'embryon. — *Journal d'Anat. et Physio.*, 1878, n° 5.
- CAUTLEY E. — Congenital Atrésia of the œsophagus. — *Proc. Roy Soc. méd. London*, 1916-17, sect. Stud Dis. Childr., 49.
- CAUTLEY E. — Malformation of the œsophagus. — *Brit Journ. Childr. Dis*, London, 1917, 1-10.
- DAM C. — Cas d'imperforation de l'œsophage. — *Presse Médicale belge*, Bruxelles, 1906, 589.

- DAM C. — Cas d'imperforation de l'œsophage. — *Policien.*, Bruxelles, 1906, 196.
- DAM C. — De l'imperforation de l'œsophage. — *Clinique*, Bruxelles, 1906, 961-973.
- DAM C. — De l'imperforation de l'œsophage. — *Revue mens. maladies enfance*, Paris, 1906, 453-467.
- EYQUEM. — Des malformations congénitales de l'œsophage. — Thèse Paris, 1875.
- FABRICE D'AQUAPENDENTE. — De formato foetu, 1600. — De formatione foetus, 1604.
- FARKAS. — Beitrag zur Anat u Histo, des œsophagus und der œsophagealdrüsen des Flusskrebses. — *Zool. Anz.*, Leipzig, 1914, 139-144.
- FOERSTER. — Die missbildungen des menschen, in-8°, Iena, 1865.
- FOLLIN. — Thèse d'agrégation, Paris, 1853.
- GEOFFROY SAINT-HILAIRE. — Histoire naturelle des règnes organiques, 1854-1860.
- GIANELLI. — Contributo allo studio delle prime fasi del sviluppo dell' apparecchio pulmonare, nei vertebrati. — *Arch. It. di Anat. e di Embrio*, Firenze, 1909, 484-510.
- GIFFHORN. — Beitrag zur Actiologie der kongenitale Atrésie des OEsophagus mit œsophago tracheal fistel. — *Virchows Archiv f. path. Anat.*, Berlin, 1908, Tome 192, 112-126.
- GRIFFITH S. P. C. — Congenital obliteration of the œsophagus with the report of a case. — *Am. Jour. Obst.*, N.-Y., 1908, 554.
- GUÏSEZ. — Traité des maladies de l'œsophage, Paris, 1911.
- GUTMANN S. — Ueber ein Fall von œsophagus atrésie und OEsophago tracheal fistel, kombinsert mit missbildungen am Herzen und an den grossen gefassen. — *Franckf. Ztschrift f. Path.*, Wiesb., 1912, 459-469.
- GUYOT G. — Malformation de l'œsophage thoracique avec occlusion du bout supérieur et aboutement du bout in-

- férier dans la trachée. — *C. R. Soc. Anat. de Paris*, 1907, 384.
- HAPPICH C. Z. W. — Ueber oesophagus missbildungen zugleich ein Beitrag zur kenntniss der entwickelungsgeschichte von oesophagus und trachea. — In-8°, Marburg, 1905.
- HERTWIG O. — Lehrbuch der Entwicklungs geschichte des menschen und der Wirbeltiere. — In-8°, Iéna, 1918.
- HIS W. — Mittheilungen zur Embryologie der Säuge thiere u des menschen. — *Archiv. f. Anat. u. Physio. Anat. Abth.*, 1881.
- HOFFMANN. — Atresia oesophagi congenita et communicatio inter oesophagum et tracheam. — In-8°, Greifswald, 1899.
- HOLSTON. — Congenital malformation of the oesophagus. — *Med. u. Surg. Reporter*, Philadelphie, 1866, 336.
- JACOBY M. — Studien zur Entwicklungsgeschichte der Halsorgane der Säuge thiere u des menschen. — Dissert. Berlin, 1895.
- KEIPER G. F. — Strictures and diverticula of the oesophagus. — *Laryngoscopé*, St-Louis, 1912, 1127-1135.
- KIRMISSON E. — Imperforation congenitale de l'oesophage avec abouchement dans la bronche droite, gastrostomie, mort par hémorragie. — *Bull. Soc. Chir. Paris*, 1909, 745-748.
- KONOPACKI M. — Ueber einem Fall von angeborenem partiellen Speiseröhren defekt. (Atresia oesophagi, als Beitrag zur Entwicklung der Luftröhre beim menschen. — *Centralblatt f. allg. Path. u. path. Anat.*, Iéna, 1912, 386-394.
- LEGRAND. — Des imperforations de l'oesophage. — In-8°, thèse Paris, 1897, n° 234.
- LEHNER H. — Congenitale Atresie des oesophagus mit tracheo-oesophageal fistel. — In-8°, München, 1900.
- LIVINI F. — Della secondaria temperanea occlusione di un

tratto della cavità del canale intestinale durante lo sviluppo embrionale. — *Anat. Anz.*, Iéna, 1909, Bd 35, 587.

LOGAN S. R. — Case of congenital occlusion of the œsophagus. — *Liverpool Med. Chir. Journ.*, 1893, 495-497.

MACÉ O. — Oblitération de l'œsophage chez un nouveau-né, communication du bout inférieur et de la trachée. — *Bull. Soc. Obst. Paris*, 1900, 54-56.

MARSH S. P. — Congenital absence of the entire œsophagus with report of a case. — *Am., J. M., Philad. a N.-Y.*, 1902, 304-309.

MARTEN. — A case of congenital malformation of the œsophagus. — *Anat. Med. Gaz.*, Sydney, 1889-90, 197.

MATHIEU A., HENCERT L., TUFFIER T. — *Traité médico-chirurgical des maladies de l'estomac et de l'œsophage.* — Paris, 1913.

MAURER. — Die Entwicklung des Darmsystems Handbuch d. vergl. u. exper. Entwicklungslehre d. Wirbeltiere. — Iéna, 1906, Bd 2, 168.

MEHNERT E. — Ueber die klinische Bedeutung der œsophagus und Aorten variationen. — *Archiv f. klin. chir.*, Berlin, 1899, 183-245.

DE MEURON P. — Sur le développement de l'œsophage. — *C. R. Acad. Sciences*, Paris, 1886, Tome CII, 1401.

MINOT CH. S. — On the solid stage of the large intestine in the chick. — *Journ. of Bost. Soc. of med. Sc.*, 1900, Tome IV, 153.

MÜLLEER Anna. — Ueber einen Fall von blinder Endigung des Halsteiles des œsophagus mit Kommunikation seines Brust teiles mit der Zuftröhre. — *Centr. Bl. f. Gyn.*, Leipzig, 1912, 767-771.

NAKAMURA N. — Ueber die Cysten des œsophagus und ihre Bedeutung. — *Zetschrift f. Anat.*, Berlin, 1913-1914, 461-516.

- NEUMANN E. — Flimmer epithel im oesophagus menschlicher Embryonen. — *Arch. f. mikros. Anat.*, Bonn, 1875, Bd 12, 570.
- NICOLAS et PRENANT. — Observations de monstruosité rare. *Journal de l'Anat.*, 1888, Tome XXIV, p. 113.
- PATRON. — Malformation congénitale de l'oesophage, imperforation oesophagienne et communication oesophago-trachéale. — *Gaz. méd.*, Nantes, 1906, 573-576.
- PENSA A. — Osservazioni sullo sviluppo dell' oesofago nell'uomo e in altri vertebrati. — *Anat. Anz.*, Iena, 1910, XXXVI, 299-314.
- PÉRIER. — Anomalies de l'oesophage. — *Soc. chirurgie*, Paris, 10 décembre 1873.
- PHILIPPS. — Congenital malformation of the oesophagus with the report of a case. — *Arch. Ped. N.-Y.*, 1908, 267-272.
- PRENANT. — Annotation sur le développement du tube digestif chez les mammifères. — *Journal de l'Anat. et de la Physio.*, 1891.
- RANSONE. — Ueber einen Fall von angeborener oesophagus atresie. — In-8°, Bonn, 1900.
- RENAULT J. et SEBILLEAU. — Malformation congénitale de l'oesophage, oblitération oesophagienne et communication oesophago-trachéale. — *Bull. méd.* Paris, 1909, 479-485.
- REYNIER. — Développement de la partie sus-diaphragmatique du tube digestif. — Thèse d'agrégation, Paris, 1883.
- SCHAFFT. — Ein Fall von congenitaler Atrésie des oesophagus. in-8°, München, 1901.
- SCHÖLLER. — In neue Zeitschrift f. geburtskunde, 1838.
- SHUKOWSKY W. P. Baron A. H. — Congenital Atrésie der Speise röhre mit tracheal fistel. — *Archiv. f. Kinderh.*, Stuttgart, 1912, 119-198.

SPICER. — A case of abnormal development of the œsophagus.

— *Lancet*, London, 1907, 157.

STEWART W. & THOMPSON J. — Congenital malformation of the œsophagus. — *Tr. méd. chir. Soc., Edimb.*, 1898-99, 112-114.

STRACK. — Ueber mangelhafte Entwicklung der Speise röhre und Mündung derselben in die Trachea. — *In-8°*, Kiel, 1900.

THOMAS W. — On congenital occlusion of the œsophagus. — *Birming. med. Rev.*, 1904. — Abstr. : *Lancet*, London, 1904, 361.

VIEILLARD et LE MÉE. — Oblitération congénitale de l'œsophage. — *Rev. mens. mal. enfance*, 1906, 554.

VILLEMIN. — Imperforation de l'œsophage chez un enfant nouveau-né, gastrostomie le 3^e jour après la naissance, mort à la fin du 7^e jour. — *Bull. Soc. chir. Paris*, 1904, 730-736.

WEIL et PÉHU. — Sur un cas de malformation congénitale de l'œsophage, séparation avec écartement des segments, communication du segment inférieur à plein canal avec la trachée. — *Lyon méd.* 1901, 303-322.

WHITEHEAD R. H. — A note on the development of the œsophageal épithélium. — *Proc. Ass. Am. Anat., Balt*, 1904-1905.

WILDER. — Studies in the phylogenesis of the larynx. — *Anat. Anz.*, 1892.

WITTENROOD. — Ein Fall von congenitaler Atrésie des œsophagus mit trachéo-œsophageal fistel. — *Inaug. Dissert*, Freiburg, 1899.

WUNSCH M. — Ueber einen angeborenen Bildungs fehler der Speiseröhre (wahrscheinlich angeborener Verschluss derselben). — *Med. Klin*, Berlin, 1907, 389.

WYLER BERTHA. — Ein Fall von congenitaler Atrésie des œsophagus und Duodenum. — *In-8°*, Zurich, 1904.

ZEIT F. R. — Congenital Atresia of œsophagus with œsophago-tracheal fistula. — *J. med. Research*, Boston, 1912-13, 45-54.



